

REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRE ORIGINAL

SYNDROME DE CLAUDE BERNARD-HORNER ET TROUBLES OCULO-SYMPATHIQUES DANS LES LÉSIONS DU THALAMUS OPTIQUE

ÉTUDE EXPÉRIMENTALE ET CLINIQUE

*Contribution à l'étude des voies et des centres diencéphaliques du sympathique
oculaire et des inégalités pupillaires d'origine sympathique dans les lésions
du système nerveux central,*

PAR

RAYMOND GARCIN et MARCEL KIPFER

PREMIÈRE PARTIE.

**Les voies sympathiques irido-dilatatrices au-dessous et au niveau
du centre hypothalamique de Karplus et Kreidl.**

Se prêtant un mutuel appui, un certain nombre de faits physiologiques, cliniques et expérimentaux ont permis d'établir l'existence, au sein même du névraxe, d'une voie étendue de l'hypothalamus au premier segment médullaire dorsal, voie dont l'atteinte, en un point quelconque de son trajet, réalise du côté de la lésion un syndrome paralytique oculo-sympathique en tout point identique à celui qui résulte de la section unilatérale de la chaîne du sympathique cervical.

Après les recherches mémorables de Pourfour du Petit (1) démontrant en 1727 — par quantité d'expériences faites sur les animaux vivants — d'une part que l'excitation « des nerfs intercostaux fait devenir les yeux plus brillants, plus vifs et plus éveillés et les pupilles plus dilatées », et d'autre part que la section de l'un de ces nerfs amène une constriction

pupillaire, un retrait du globe de l'œil correspondant et la saillie de la troisième paupière qui s'avance au-devant de l'œil, expériences confirmées par Dupuy, Brachet, John Reid ; après les expériences de Biffi (2) montrant en 1846 que l'excitation du bout périphérique du sympathique cervical sectionné rend son élargissement à la pupille rétrécie, Budge et Waller (3) en 1851 montrèrent que les effets obtenus à partir du sympathique cervical pouvaient être obtenus également au niveau de la moelle cervico-dorsale, par galvanisation d'une région bien précise qu'ils proposèrent de nommer *centre cilio-spinal*. Ce centre nerveux qui commande la dilatation pupillaire (centre cilio-spinal inférieur), commence chez le lapin « derrière l'issue du sixième nerf cervical et se termine en avant de la sortie du troisième nerf dorsal ». Budge et Waller montrèrent en particulier que la dilatation pupillaire ne se produit dans ces conditions que si le sympathique cervical est intact, et que sur une moelle divisée longitudinalement, l'irritation d'un côté produit seulement la dilatation de la pupille du même côté. Après avoir prouvé, par des expériences précises, que l'origine première du sympathique oculaire est dans la moelle épinière — fait de la plus grande importance doctrinale puisqu'il établissait les relations qui existent entre le système nerveux central et la chaîne sympathique — Budge montra que l'excitation des racines antérieures des 7^e et 8^e nerfs cervicaux, des premier et deuxième dorsaux, produit l'élargissement de la pupille.

Mais à côté de ce centre cilio-spinal inférieur, Budge entrevoit déjà l'existence d'un centre plus haut situé, dans le voisinage de l'origine du nerf grand hypoglosse.

Schiff (4), en 1855, constata que l'hémi-section de la moelle à une hauteur quelconque au-dessus de la 4^e vertèbre cervicale (au-dessus donc de la limite supérieure assignée par Budge au centre cilio-spinal), produit également un rétrécissement de la pupille. Salkowski (5), en 1867, confirme ces faits et conclut que « les nerfs pupillo-dilatateurs naissent chez le lapin au-dessus de l'atlas, donc probablement de la moelle allongée ». Les recherches ultérieures devaient montrer le bien-fondé de cette prophétique remarque.

En 1869, Horner publie la première observation chez l'homme du syndrome oculo-sympathique paralytique dont les éléments avaient été si bien précisés par les expérimentateurs. Ce syndrome porte le nom de syndrome de Claude Bernard-Horner, dénomination qui associe au clinicien qui l'a observé la première fois chez l'homme, l'illustre physiologiste qui en avait précisé expérimentalement non seulement tous les signes, mais ajouté, dès 1852 (6), un fait qui allait avoir des développements considérables, à savoir l'augmentation de calorité de tout le côté correspondant de la tête de l'animal, donnée neuve qui devait ouvrir un chapitre nouveau de la physiologie : celui des nerfs vaso-moteurs.

En 1885, M^{me} Dejerine-Klumpke (7), étudiant la participation des filets oculo-pupillaires aux paralysies radiculaires du plexus brachial chez l'homme, conclut de ses observations cliniques et de ses expériences,

que seule la participation du rameau communicant du premier nerf dorsal, et accessoirement du deuxième, est nécessaire et suffisante pour provoquer un syndrome oculo-pupillaire.

Peu à peu les observations anatomo-cliniques vont préciser chez l'homme l'existence dans la moelle allongée d'un autre centre cilio-spinal, entrevu déjà nous l'avons dit par Budge et par Salkowsky. Quelques observations anciennes (Duchek, 1864), (Wernicke, 1877) mentionnaient déjà un myosis avec énoptalmie dans les lésions de la protubérance ; le même syndrome oculo-pupillaire avait été signalé par Eisenlohr (1880), Strumpell (1881) au cours de lésions bulbaires ; ultérieurement Remak (1881), Lemcke (1884), Holmberg (1893), Allen Starr (1893), Gee et Tooth (1898), Raymond dans ses Cliniques, signalaient des troubles oculo-sympathiques dans les lésions protubérantielles, mais c'est avec le mémoire anatomo-clinique (8) de Babinski et Nageotte (1902) et le travail de Hoffman (9), que vont se trouver expressément notés ces troubles oculo-pupillaires et l'atteinte du sympathique dans la région bulbo-protubérantielle. Bakinski et Nageotte concluent dès 1902 à l'existence d'un centre irido-dilatateur situé dans le bulbe, le centre cilio-spinal n'est qu'un centre secondaire qui lui est subordonné. — La topographie de ce centre irido-dilatateur est l'objet des travaux de Marburg et Breuer, de Goldstein et Baumm, de Wallenberg, Spiegel, Merrit, Houston et Finland, et plus récemment (1932) de Knud Winther (10) qui peut conclure avec une certaine précision que la voie oculo-sympathique passe très vraisemblablement par la partie de la substance réticulée grise située entre les bords postérieurs du noyau ambigu et de la racine descendante du trijumeau, probablement plus près du noyau ambigu. — Dans cette région seraient situées d'arrière en avant, les voies oculaires, les voies vaso-motrices et sudorales de la face, puis celles du tronc et des membres.

La notion de syndromes oculo-sympathiques par lésion bulbo-protubérantielle chez l'homme est une notion classique, des plus solidement assise. L'un de nous a pu dans la littérature en relever 95 observations (40).

Au-dessus de la protubérance, dans les lésions pédonculaires en particulier, les documents expérimentaux sur les voies irido dilatatrices sont déjà rares, mis à part les expériences récentes de Ingram, Ranson et Hamet (17) et de Monnier (23), et les faits cliniques encore plus rares. Seule une observation de Dejerine, Pélissier et Lafaille (11) signalait en 1914 un syndrome de Claude Bernard-Horner (associé à un signe d'Argyll-Robertson) unilatéral d'origine vraisemblablement pédonculaire. Pour Karplus, Ingram Ranson et Hamet (17), Beattie, comme nous le verrons, la voie pupillo-dilatatrice qui unit le diencéphale au sympathique cervical emprunterait la calotte pédonculaire.

Dans la région hypothalamique par contre, l'existence d'un centre pupillo-dilatateur a été prouvée expérimentalement par Karplus et Kreidl dont l'œuvre (1909-1928) s'échelonne sur vingt années de recherches qui resteront un modèle de méthode, de précision et d'ingéniosité (12).

Expérimentant sur le chat, le chien et le singe, Karplus et Kreidl ont vu que l'excitation d'un point de la base du diencéphale (point S) situé en arrière de la bandelette optique, en avant du moteur oculaire commun, à la partie externe de l'infundibulum, donnait un syndrome bilatéral d'excitation du sympathique oculaire : mydriase, élargissement de la fente palpébrale, rétraction de la nictitante. La cocaïnisation ou la destruction de la région du point « S » supprime l'action des courants effectifs auparavant. Lorsque les animaux chez lesquels cette région a été détruite restent en survie, la pupille du côté opposé se montre plus petite que l'autre. Karplus et Kreidl montrent ensuite : 1° que cette excitation emprunte la voie du sympathique (la section de la chaîne cervicale fait disparaître la mydriase provoquée par excitation du point S) et 2° que l'effet oculo-pupillaire ne tient pas à la diffusion du courant à une autre partie du cerveau. (L'effet de l'excitation du point S reste en effet le même si l'on fait une ablation presque complète de l'hémisphère en avant, au-dessus et en arrière de ce point, de telle sorte qu'il reste juste un fragment de diencéphale, de la grosseur d'une noisette.) Mais si l'on sectionne le pédoncule du côté excité, l'effet est totalement supprimé. Il ne peut s'agir au niveau du point S de fibres de passage, provenant du cortex en particulier, puisque pratiquant sur divers animaux des ablations de cortex plus ou moins étendues, de telle sorte que réunies sur un seul cerveau, elles auraient consisté en une ablation de la totalité du cortex, l'excitation du point S, après survie de 6 à 12 semaines, donnait toujours le même effet. S'il s'était agi de voies, celles-ci après 6 semaines auraient certainement dégénéré.

Il existe donc dans le plancher de la région hypothalamique, un centre sympathique dont les fibres vont directement vers la moelle puisque seule la section du pédoncule sous-jacent supprime les effets de son excitation. Précisant par la suite le siège exact de ce centre, Karplus et Kreidl ont montré qu'il est constitué par une petite masse de substance grise, très limitée, située dans l'hypothalamus, à la partie postéro-interne du pied du pédoncule au niveau de son passage dans la capsule interne. Cette région contient la partie interne de l'extrémité du corps hypothalamique de Luys et se trouve traversée par des fibres des noyaux lenticulaires. Ce centre hypothalamique est pour Karplus et Kreidl enclenché sur une voie qui va du lobe frontal au sympathique cervical (détruisant, en effet, le point S, Karplus et Kreidl notent la disparition du syndrome d'excitation oculo-sympathique provoqué par l'excitation du pôle frontal homolatéral), mais certaines expériences montrent qu'il est aussi un centre réflexe pour les excitations venues de la périphérie.

La bilatéralité des effets oculo-pupillaires consécutifs à l'excitation du point S est sujette à controverse. Si chez le chat et le chien les effets oculaires de l'excitation de ce centre sont bilatéraux, quoiqu'un peu plus marqués du côté controlatéral, chez le singe cet effet controlatéral est bien plus net. D'ailleurs chez le chat et le chien après destruction du centre hypothalamique, la pupille du côté opposé est en myosis plus serré que celle du même côté.

Schrottenbach (13), dès 1914, allait confirmer les premières expériences de Karplus et Kreidl. Plus tard, F. H. Lévy (14) devait confirmer également les travaux de Karplus, en y ajoutant cet appoint capital que par un courant très faible l'excitation du corps de Luys provoque un syndrome d'excitation oculo-sympathique homolatéral, la réaction notée sur l'œil opposé paraissant liée à la diffusion du courant au corps de Luys contro-latéral. Shinosaki Tetsushiro (1929) obtint les mêmes résultats (15). Shigematsu (1930) a étudié également (16) les effets de l'excitation des diverses parties du corps de Luys. Si l'existence d'un centre pupillo-dilatateur dans le corps de Luys lui-même n'est pas encore admise sans réserve, par contre tous les expérimentateurs ont reconnu son existence dans la région hypothalamique. Ingram, Ranson et Hannet (17)

ont montré que l'excitation de points très nombreux de cette région hypothalamique et des formations réticulées de la calotte du tronc cérébral provoque une mydriase, et Ranson et Magoun (18) ont précisé que les réponses les plus nettes sont données par l'excitation de la partie latérale de l'hypothalamus et la région entourant le fornix. Ranson et Magoun précisent que les effets obtenus à partir du corps de Luys sont dus à la diffusion du courant à l'aire hypothalamique latérale. Au-dessous de l'aire hypothalamique latérale, les points d'excitation qui donnent une dilatation pupillaire bilatérale sont diffus dans la formation réticulée de la calotte, ainsi la voie irido-dilatatrice descend éparpillée à travers le mésencéphale et le pont. Il semble y avoir une décussation en arrière du corps mamillaire, mais une seconde doit avoir lieu au-dessous du pont puisque les réponses sont toujours bilatérales au niveau de celui-ci. Kabat, Magoun et Ranson (19) ont montré que non seulement les réactions sympathiques oculaires, mais les réponses végétatives (augmentation de la tension artérielle, arythmie avec extrasystoles ventriculaires, contraction vésicale), étaient plus marquées lorsque l'excitation porte sur la partie externe de l'hypothalamus, que sur sa partie interne formant le plancher du 3^e ventricule. Quant aux limites antérieures du centre sympathique hypothalamique, Ranson et ses collaborateurs pensent qu'il s'étend en avant aussi loin que le chiasma, mais pas au delà (20). Crouch et Elliott (21) confirment l'ensemble des résultats de Ranson, Kabat et Magoun.

Au total, l'existence d'un centre pupillo-dilatateur hypothalamique paraît nettement prouvée, mais Karplus tout récemment encore, dans le traité de Bumke (22), se défend d'avoir voulu indiquer un siège aussi précis que le corps de Luys, comme certains auteurs l'avaient cru. Ses expériences avec Kreidl ont porté sur « la région du corps de Luys ou plutôt sur la région hypothalamique dans laquelle aboutit l'extrémité antéro-interne du corps de Luys ». Nous verrons combien ces conclusions prudentes s'accordent avec les données de la pathologie humaine.

Ajoutons enfin que Shinosaki Tetsushiro d'une part, et Lévy d'autre part, ont observé chez l'animal le syndrome de Claude Bernard-Horner par lésion destructive du corps de Luys, syndrome déficitaire qui corrobore la valeur de la mydriase provoquée par les excitations de la région.

Notons une élégante expérience de Beattie, Duel et Ballance (24) en ce qu'elle montre le trajet à travers le sympathique cervical des effets induits par l'excitation du centre hypothalamique. Pratiquant des anastomoses du bout central du sympathique cervical avec le bout périphérique d'un nerf cranien, l'hypoglosse par exemple, ces auteurs excitant après un temps variable (92 à 302 jours) le sympathique cervical, puis le centre hypothalamique, ont pu réaliser l'excitation des muscles innervés par le bout périphérique du nerf cranien anastomosé.

Un point restait controversé, nous l'avons vu, à savoir le trajet direct ou croisé des fibres partant du centre hypothalamique. Selon l'animal les effets de l'excitation sur ce point apparaissent différents. Le trajet

direct paraît ressortir des belles expériences de Beattie, Duel et Ballance. Ces auteurs ont montré, en outre, que la mydriase bilatérale obtenue par Karplus et Kreidl ne saurait s'expliquer par une augmentation de la sécrétion adrénalinique, les mêmes phénomènes pupillaires s'observant chez des animaux ayant subi auparavant la surrenalectomie bilatérale complète.

En clinique humaine les documents sont rares qui montrent des troubles oculo-pupillaires par lésion hypothalamique. Un premier point mérite d'être relevé, à savoir que dans toutes les observations d'hémiballisme que nous avons retrouvées dans la littérature, on cherche vainement mention de troubles oculo-pupillaires. Sjögren (25), puis Wulff (26) ont noté également l'absence en pathologie humaine de troubles végétatifs dans les lésions du corps de Luys. Dans l'observation anatomo-clinique rapportée par l'un de nous avec Ivan Bertrand (27), nous n'avions pas noté d'inégalité pupillaire, bien qu'un œdème marqué de la main du côté malade ait mis l'accent sur une composante végétative du syndrome d'hémiballisme, lié ici à une lésion pure (état grillagé) du corps de Luys et de la zona incerta.

Dans le syndrome du carrefour hypothalamique de Guillaumin et Alajouanine, l'inégalité pupillaire n'est pas mentionnée.

Quelques observations plaident cependant en faveur de l'existence chez l'homme d'un centre irido-dilatateur hypothalamique.

Gerstmann (28) a rapporté le cas d'un traumatisme, par balle de revolver ayant lésé vraisemblablement la région thalamo-hypothalamique droite, qui avait réalisé un syndrome de Claude Bernard-Horner droit, mais comme Spiegel (29) en a fait la remarque, la balle semble sur la radiographie avoir franchi la ligne médiane.

Dans une observation de syndrome hypothalamique post-traumatique de Schrottenbach (13), il existait une inégalité pupillaire, la pupille du côté lésé étant plus petite ; notons en passant que la pupille opposée, plus large, réagissait mal à la lumière.

L'observation de Segall (30) a trait à une hémorragie, vérifiée anatomiquement, des noyaux gris et de la région hypothalamique droite. Les pupilles après épreuve à l'atropine montraient du côté de la lésion une mydriase plus lente et beaucoup moins accentuée, mais notons qu'il existait en même temps une hémorragie méningée.

L'observation de Poppi (31) paraît avoir plus de valeur : un foyer de ramollissement dans le territoire de la choroidienne antérieure, comprenant une partie de la capsule interne à son extrémité postérieure, les noyaux latéral, supérieur et inférieur du thalamus, le corps de Luys, la partie externe du tuber et le corps mamillaire, avait réalisé entre autres symptômes, un myosis accentué de la pupille, du côté de la lésion, que l'auteur rapporte à l'atteinte de la région hypothalamique.

* *

Centre cilio-spinal de Budge, centre irido-dilatateur bulbaire de Babinski et Nageotte, centre hypothalamique de Karplus et Kreidl représentent trois jalons que la discipline anatomo-clinique ou l'expérimentation permettent de poser avec sécurité sur la voie sympathique irido-dilatatrice qui chemine au sein du névraxe avant de s'échapper par les premières et deuxième racines antérieures dorsales vers la chaîne sympathique cervicale. Physiologiquement cette voie paraît ininterrompue et si l'on

veut, pour le moment du moins, abandonner le concept de centres et ne considérer que la continuité de voies, un certain nombre de faits permettent approximativement un relevé hodographique des connexions entre ces divers relais.

Le trajet à travers la moelle cervicale de la voie sympathique irido-dilatatrice ne paraît pas douteux. Schiff (4) opérant sur le chien et le lapin, Trendelenburg et Bumke (32) sur le chien, le chat et le singe, Shima (33) sur le chat ont montré le myosis homolatéral qui suit l'hémisection de la moelle cervicale au-dessus du centre cilio-spinal de Budge. En clinique humaine, depuis les anciennes observations de Weiss (1877), où la lésion siégeait entre l'atlas et l'occipital, d'Albanese (1879), de Kocher (1898), les faits rapportés par Röper et Reitsch (1918), par Faure-Beaulieu (1916) (atteinte en C4), par Fischer (atteinte en C4-C5, 1920) sont venus montrer qu'un syndrome oculo-sympathique peut apparaître consécutivement à l'atteinte de la moelle cervicale au-dessus du centre de Budge. Mais c'est à la neuro-chirurgie avec Færster que nous devons la démonstration et le tracé vraisemblable de cette voie. Færster et Gagel (34) ont montré que la voie pupillaire allant du tronc cérébral au centre cilio-spinal passe par le cordon antéro-latéral (Vorderseitenstrang). Toute section de ce cordon dans la moelle cervicale provoque un syndrome de Claude Bernard-Horner homolatéral, comme l'ont montré plusieurs cas de cordotomie pratiquée jusqu'à la hauteur de la deuxième vertèbre cervicale. Et Spiegel (29), qui a consacré un important mémoire à la localisation de ces voies sympathiques, apporte un argument indirect, mais d'une logique indéniable, à l'appui de ce trajet. Puisque le centre oculo-pupillaire dans le bulbe siège dans la région réticulée et l'origine des fibres du sympathique cervical dans la corne latérale de la moelle (aux confins des segments cervical et dorsal), la voie d'union la plus directe entre ces deux zones paraît être justement le cordon antéro-latéral de la moelle cervicale.

Le trajet des voies irido-dilatatrices du centre hypothalamique de Karplus et Kreidl au centre bulbaire de Babinski et Nageotte, et de là vers le centre cilio-spinal de Budge, était relativement peu précisé jusqu'aux expériences récentes de Monnier (23 et 23 bis).

Certes nous savions par Karplus et Kreidl que cette voie descendante emprunte non pas les tubercules quadrijumeaux mais la calotte pédonculaire. Beattie, Brow et Long (35) par la méthode des dégénérescences avaient montré que ces fibres descendantes passent au-dessous des fibres de la commissure postérieure pour occuper surtout une position médiane au niveau de la substance grise périventriculaire et du faisceau longitudinal médian dans la partie adjacente de la partie dorsale de la calotte. Magoun, Ranson et Hetherington (36) ont fait récemment la critique de ce trajet et, à en juger du moins par l'abolition ou la diminution importante des réponses sympathiques (vaso-motrices, respiratoires) et parasympathiques (contraction vésicale) consécutives à l'excitation de l'hypothalamus, lorsque les segments latéraux du tronc cervical sont détruits, il

semble que la conception d'une concentration exclusive ou prédominante des connexions descendantes hypothalamiques dans la région périventriculaire ou la portion médiane du pont jusqu'ici admise, soit peu probable.

Monnier, dans un important travail récent, publié ici même, élaboré au Laboratoire de Ranson, a étudié de façon précise les réactions pupillaires consécutives à l'excitation faradique du tronc cérébral chez le singe (23) et la dilatation pupillaire consécutive à l'excitation faradique du bulbe chez le chat (23 bis).

En ce qui concerne la dilatation pupillaire, Monnier rappelle que Ranson et ses collaborateurs « insistent sur le fait que la dilatation pupillaire associée à d'autres réactions végétatives apparaît aussi quand on excite des nerfs ou des faisceaux sensitifs afférents tels que le tractus spino-thalamique. Les influx consécutifs à l'excitation d'un système sensitif seraient transmis à l'hypothalamus par l'intermédiaire du thalamus ou des fibres de la calotte. Dans ces conditions, il est souvent difficile de distinguer les voies pupillo-dilatatrices efférentes des voies pupillo-dilatatrices afférentes ». Monnier, ces réserves faites, précise qu'au niveau du diencephale on déclenche une dilatation pupillaire bilatérale en excitant toute la région latérale de l'hypothalamus, avec ses diverses structures (champs de Forel, corps hypothalamique de Luys, ruban de Reil médian, zona incerta, noyau réticulé du thalamus, capsule interne). De même au niveau des pédoncules et de la protubérance, lorsqu'on excite la région latérale de la calotte avec ses divers faisceaux et les rubans de Reil médian et latéral. Au niveau du bulbe les points de dilatation pupillaire apparaissent disséminés dans la substance grise périventriculaire mais surtout dans les formations réticulées. Dans la région de transition bulbo-médullaire les réactions de dilatation pupillaire sont limitées au cordon ventrolatéral.

Il semble donc exister chez le singe des voies pupillo-dilatatrices efférentes, dans la région latérale de la calotte et dans les formations réticulées. Dans une seconde note (23 bis), Monnier, continuant l'étude de la physiologie des formations réticulées, apporte le résultat de ses expériences sur le chat concernant les effets pupillaires obtenus par l'excitation de la partie caudale du tronc cérébral (pont, bulbe et segments oraux de la moelle cervicale).

Si les points de dilatation pupillaire apparaissent disséminés au niveau du bulbe dans les formations réticulées latérales et médianes, comme ils l'étaient dans la calotte pédonculaire et protubérantielle, Monnier cependant a montré que l'excitation de la région ventro-latérale du bulbe aux abords du noyau latéral (entre le faisceau rubro-spinal et le faisceau spino-thalamique) déclenche souvent une dilatation pupillaire *homolatérale* et des réactions viscérales analogues à celles que Ranson a obtenues par excitation hypothalamique. Il semble donc que la région ventrolatérale du bulbe, voisine du noyau latéral, contient le prolongement des voies sympathiques efférentes qui descendent vers le centre cilio-spinal de Budge. En outre, l'excitation des formations réticulées médianes, aux abords du faisceau réticulo-spinal médian, peut déclencher également une *dilatation pupillaire prédominant du côté excité*, constatations qui prouvent que les formations réticulées médianes contiennent aussi des fibres pupillo-dilatatrices efférentes qui auraient subi une décussation dans les segments plus oraux. (En effet, au niveau de la calotte protubérantielle l'excitation produit une dilatation pupillaire bilatérale, ce qui témoigne que les voies pupillo-dilatatrices efférentes n'ont pas encore subi de décussation à ce niveau.)

Les formations réticulées du bulbe (région du faisceau réticulo-spinal médian et région ventro-latérale du bulbe) semblent donc contenir la voie sympathique irido-dilatatrice éfferente qui descend de l'hypothalamus vers le centre cilio-spinal du Bulge.

Telles sont, résumées, nos connaissances actuelles sur la voie pupillo-dilatatrice étendue du centre hypothalamique de Karplus et Kreidl au centre cilio-spinal du Budge, voie qui va s'échapper ensuite vers la

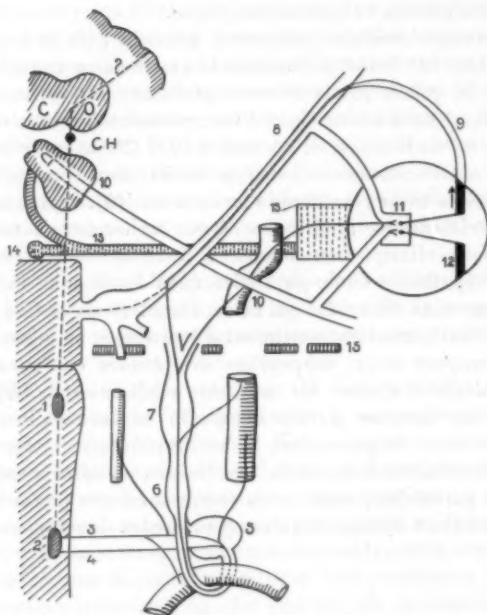


Fig. 1. — Schéma des voies irido-dilatatrices.

1. Centre cilio-spinal bulbaire; 2. Centre cilio-spinal inférieur; 3. Premier rameau communicant dorsal; 4. Deuxième rameau communicant dorsal; 5. Ganglion stellaire; 6. Ganglion cervical moyen; 7. Ganglion cervical supérieur; 8. Nerf nasal; 9. Nerfs ciliaires longs; 10. Nerf moteur oculaire commun; 11. Ganglion ophtalmique; 12. Nerfs ciliaires courts; 13. Nerf optique et voies optiques; 14. Corps genouillé externe; 15. Base du crâne; CH. Centre hypothalamique de Karplus et Kreidl; CO. Couche optique. De part et d'autre de la chaîne sympathique cervicale, la carotide et l'artère vertébrale.

chaîne sympathique cervicale par les racines antérieures des deux premiers nerfs dorsaux et monter ensuite au delà du ganglion cervical supérieur, vers le ganglion de Gasser par le rameau jugulaire de François Franck et gagner les nerfs ciliaires longs par la voie du nerf nasal (fig. 1).

Au-dessus du centre de Karplus et Kreidl, dans la couche optique en particulier, existe-t-il des voies sympathiques irido-dilatatrices ? Karplus et Kreidl pensaient, nous l'avons dit, que le centre hypothalamique est

enclenché sur une voie qui va du lobe frontal au sympathique cervical. D'autre part, certains faits expérimentaux, pour la plupart anciens, ont signalé l'existence des troubles pupillaires dans les lésions de la couche optique. L'un de nous ayant eu l'occasion d'observer, en 1931, avec MM. Guillaïn et Mage (37), un syndrome typique de Claude Bernard-Horner apparu en même temps qu'un syndrome thalamique hyperalgique, syndrome oculaire siégeant du même côté que la lésion, a été conduit à entreprendre une série de recherches expérimentales sur les effets oculo-pupillaires des lésions de la couche optique.

Cette étude expérimentale poursuivie pendant près de trois ans sur le chien et le chat, fait l'objet de la seconde partie de ce mémoire. Nous ne rapporterons ici que la partie de nos expériences pratiquées sur le chien, expériences dont nous avons signalé succinctement les résultats dans une note à la Société de Biologie en décembre 1937 (38) et qui ont été rapportées (depuis notre communication à la Société de Neurologie de décembre 1937) dans la thèse récente de l'un de nous (40). Après un rappel des données expérimentales antérieures à nos recherches, nous montrerons en outre les faits cliniques qui tendent à faire accepter l'existence d'un syndrome sympathique oculo-pupillaire dans les lésions thalamiques.

Les faits par nous observés, qui ne représentent qu'un fragment des recherches en cours, méritent cependant d'être versés au débat, en ce qu'ils permettent, croyons-nous, rapprochés des études expérimentales antérieures aux nôtres, d'ajouter un nouveau chaînon sur le trajet des voies irido-dilatatrices dans les parties hautes du névraxe où leur étude reste encore imprécise et fragmentaire. Il existe plus haut encore des perturbations de l'irido-dilatateur, dans les lésions ou les excitations hémisphériques en particulier, mais nous sommes encore peu avancés quant au mécanisme exact de ces troubles. Nous ne les développerons pas dans ce mémoire.

DEUXIÈME PARTIE.

Les voies sympathiques irido-dilatatrices au niveau du thalamus optique.

I. — Données expérimentales.

L'existence de troubles pupillaires dans certaines lésions de la couche optique a été signalée depuis longtemps. Sherrington (41) rappelle dans son article sur le thalamus dans le *Text-Book of Physiology* de Schäfer que des observateurs tels que Rolando (1809), Panizza (1856), Renzi (1860) et plus tard Lussana (1872) avaient noté, après lésion expérimentale de la couche optique, un déficit visuel et une dilatation de la pupille controlatérale, ce dernier phénomène étant le plus souvent transitoire.

Ferrier en 1886 (cité par Probst), enfonçant un fil métallique porté au rouge dans la couche optique gauche d'un singe, produisit une ouverture de la fente palpébrale et une mydriase du côté droit. A l'autopsie il trouva une grosse lésion thalamique qui séparait complètement ses parties antérieure et postérieure, mais le thermocautère avait traversé le 3^e ventricule et provoqué une lésion de la partie sous-ventriculaire de la couche optique du côté opposé.

Inspiré par cette expérience, ainsi que par celle de Johannsen, qui avait observé un myosis bilatéral, par excitation de la face interne du thalamus, Probst (42) rechercha à son tour les effets expérimentaux des lésions thalamiques, obtenues en imprimant un mouvement de rotation à un fil métallique dont l'extrémité recourbée en crochet était enfoncée à travers une canule de Pravaz vers la couche optique. Ses diverses expériences l'amènèrent à conclure qu'il n'y a aucune modification pupillaire dans les lésions circonscrites unilatérales du thalamus et que même dans une grosse lésion où le pulvinar et le bord interne du corps genouillé externe avaient été atteints, les pupilles étaient restées égales avec des réactions normales.

En 1905 May (43), dont les expériences sont citées par Mann (44) et par Roussy (45), rapportait qu'il avait observé chez le singe, dans 4 cas sur 16, une inégalité pupillaire consécutivement à une lésion destructive du thalamus.

Roussy (1907), dans sa thèse classique (45) sur la couche optique, rappelle un certain nombre de faits qui tendent à démontrer la présence de fibres sympathiques dans le thalamus. Il cite en particulier les expériences de Bechterew et Mislowski (46) qui notaient divers phénomènes végétatifs à la suite de l'excitation du thalamus : augmentation des mouvements péristaltiques, augmentation de la pression sanguine, et, fait plus intéressant en ce qui nous concerne, après excitation de la partie antérieure de la commissure grise, une dilatation pupillaire avec protrusion des globes et une hypersécrétion lacrymale du côté opposé. En relisant avec soin les expériences de Roussy, on note que, sur les animaux dont il avait lésé la couche optique, un seul sur cinq (singe n° 1) avait présenté (p. 78) une inégalité pupillaire transitoire (léger myosis du côté de la couche optique lésée), mais le protocole anatomique mentionne dans ce cas que la lésion débordait en bas où elle lèse en particulier le tubercule quadrijumeau antérieur (p. 94-95).

En 1909, Bechterew (47) devait confirmer les phénomènes observés avec Mislowski : « J'ai trouvé dans mes recherches, dit-il, que l'excitation de la paroi interne du thalamus est suivie d'une mydriase, d'une exophtalmie, d'une ouverture de la fente palpébrale et d'une rétraction de la membrane nictitante, en d'autres termes, tous les signes que l'on obtient par excitation du sympathique cervical. Par la suite on vit qu'après section transversale du thalamus, les résultats obtenus par l'excitation du sciatique, tout au moins avec des courants moyens, n'existaient plus. Il en résulte qu'il existe à ce niveau du thalamus, un centre pupillo-dilata-

teur et pour d'autres mouvements qui peuvent être provoqués par l'excitation du sympathique cervical ».

Dans toutes ces expériences l'instrument alors employé ne permettait guère une lésion fine ou une excitation limitée. Tout autres furent les expériences de Pfeifer (48) qui en 1914 utilisant l'appareil stéréotaxique de Horsley-Clarke réalisa des lésions de la couche optique sur 45 animaux (10 chiens et 35 chats). Pfeifer commençait par une excitation faradique au moyen de l'aiguille bipolaire puis provoquait avec le courant galvanique une destruction limitée pour contrôler le siège où avait porté l'excitation. Dans 8 cas, sur 19, de lésion absolument pure du thalamus (au niveau du noyau médian, tantôt seul atteint tantôt avec atteinte surajoutée du bord interne du noyau ventral), l'excitation avait provoqué une mydriase, associée une fois seulement à un élargissement de la fente palpébrale. Dans deux autres cas où la lésion avait le même siège, le phénomène observé fut un élargissement de la fente palpébrale sans mydriase nette, associée dans un cas à des secousses nystagmiques vers la droite.

Ces résultats plaident en faveur d'un centre mydriatique situé dans le noyau médian de la couche optique, centre qui doit être en connexion avec le sympathique puisque la mydriase s'accompagne d'un élargissement de la fente palpébrale. Jamais ces signes ne furent observés par excitation du noyau ventral seul ou d'une autre partie de la couche optique en dehors du noyau médian. Pfeifer trouva dans 4 cas un myosis lorsque l'excitation avait porté sur la partie dorso-caudale des noyaux médian et latéral. Dans deux de ces cas, le pulvinar était également atteint. Pfeifer, rappelant certaines expériences de Sachs (1909), en déduit que le myosis doit être dû à l'excitation de la partie caudale du noyau médian.

Au total, les expériences de Pfeifer conduisent à admettre l'existence de fibres oculo-sympathiques dans le noyau médian de la couche optique. Mais dans tous ces faits il s'agit d'expériences dont les conclusions sont basées uniquement sur le résultat d'excitation dont il est impossible de savoir la diffusion, et qui, pour précieuses qu'elles soient, nécessitent une contre-partie, à savoir l'observation durable des phénomènes pupillaires consécutifs à une lésion localisée, chez des animaux en longue survie. C'est cette tâche que nous avons entreprise à la suite de l'observation du fait clinique que l'un de nous a rapporté avec MM. Guillain et Mage, où un syndrome de Claude Bernard-Horner était apparu du côté opposé à un syndrome hémialgique d'origine thalamique. Peu d'expérimentateurs semblent après Pfeifer avoir étudié systématiquement ces phénomènes oculaires d'origine thalamique. Tout à fait incidemment, au cours de la lecture d'un travail de Schaltenbrand et Stanley Cobb (49) sur le comportement de deux Chats-Thalamus, nous avons cependant trouvé mention par ces auteurs, dans une observation, d'un myosis avec rétrécissement de la fente palpébrale du côté gauche. En se rapportant à la vérification anatomique, nous pouvons lire que le thalamus gauche chez ce chat avait été également lésé. Dans leur mémoire de 1935 sur les ré-

ponse
préop
que le
tion
pupil
thala
pupil
l'hyp
empl
du m
en v
Rans
1932
En
avec
obte
(p. 5
expl
régio
bran
et su
Pl
anim
lis m
cas
trale
sans
dans
lato
cons
pup
M
qu'u
terri
vers
Reil
T
nou
pup

N
pou
nos
que
lesq

ponses autonomes à l'excitation électrique de l'hypothalamus, de la région préoptique et du septum, Ranson, Kabat et Magoun (20) disent seulement que les réponses telles que l'élévation de la tension artérielle, de la contraction de la vessie, réponses régulièrement associées avec la dilatation des pupilles lorsqu'on stimule l'hypothalamus, ne peuvent être obtenues du thalamus sus-jacent. Ranson et Mangoun (18) étudiant les réactions pupillaires et respiratoires induites par la stimulation électrique de l'hypothalamus avaient déjà précisé que les stimulations du thalamus, employées comme moyen de contrôle, ne produisaient pas de réactions, du moins en ce qui concerne les réactions pupillaires que nous avons ici en vue. Intéressantes à relever sont certaines constatations de Ingram, Ranson, Hannet, Zeiss et Terwilliger contenues dans leur mémoire de 1932 (17 bis).

En 1932, ces auteurs étudiant les effets de la stimulation du tegmentum avec l'appareil de Horsley Clarke et enregistrant surtout les mouvements obtenus (incurvation du cou, flexion et extension des membres...) notent (p. 534) : Dans un cas, la partie ventrale extrême du thalamus fut explorée aussi loin en avant que l'aire préoptique. En général cette région apparut être silencieuse quoiqu'une légère rétraction des membranes nictitantes résultait de la stimulation des aires médiale préoptique et supra-optique.

Plus loin les auteurs notent : Le nucleus subfascicularis stimulé chez 3 animaux était silencieux tandis que la partie ventrale du nucleus ventralis medialis, en dehors de la dilatation des pupilles, donnait dans quelques cas des mouvements indéfinis des membres antérieurs... La partie ventrale du nucleus ventralis du thalamus fut stimulée chez quatre animaux sans résultats définis en dehors de la rétraction des membranes nictitantes dans 2 cas et de la dilatation des pupilles chez trois d'entre eux. La stimulation de la lame médullaire externe (3 cas) ne donna pas de résultats constants... La zona incerta excitée isolément donnait une dilatation des pupilles.

Monnier (23), de ses expériences personnelles sur le singe, précise qu'une dilatation pupillaire bilatérale apparaît quand on excite un vaste territoire qui comprend la région latérale de l'hypothalamus avec les divers champs de Forel, le corps hypothalamique de Luys, le ruban de Reil médian, la zona incerta, le noyau réticulaire et la capsule interne.

Telles sont brièvement résumées les constatations expérimentales que nous avons pu retrouver dans la littérature en ce qui concerne les effets pupillaires par lésion ou excitation du thalamus optique.

RECHERCHES EXPÉRIMENTALES PERSONNELLES.

Nous nous sommes proposé de rechercher si des effets pupillaires pouvaient être engendrés par des lésions thalamiques. Afin de donner à nos expériences le plus de valeur possible, nous avons, avec les moyens que nous avons chez le chien, rejeté les expériences d'excitation pour lesquelles il est difficile d'éliminer une action à distance sur des fibres

sympathiques passant au voisinage de la couche optique, ou même sur le noyau de la troisième paire sous-jacente. Aussi avons-nous cherché à provoquer, par électrolyse, des lésions destructives pures et limitées du thalamus.

L'un des gros obstacles de cette expérimentation est la difficulté avec laquelle on parvient à obtenir des lésions localisées exclusivement au thalamus. Certes, avec l'appareil de Horsley Clarke on peut arriver, chez le chat et le singe, à produire avec une précision rigoureuse une lésion dans un territoire fixé d'avance. Chez le chien, dont nous nous sommes servis comme animal d'expérience, la technique est imprécise malgré les repères les mieux établis. Nous avons fait construire un appareil permettant d'atteindre, sous des angles relativement comparables, la région du névraxe que l'on se propose de détruire. Sans avoir la précision de l'appareil stéréotaxique, cet appareil nous a été très utile. D'autre part, nous avons employé, pour produire des lésions très limitées, une aiguille à électrolyse bipolaire constituée par un tube de quartz plein de 3 millimètres de diamètre dans lequel sont noyés deux fils de platine, écartés de 1 mm. 5, dont l'extrémité dépasse la pointe de l'aiguille de quartz de 1 millimètre environ.

Technique. — Nous avons utilisé au début deux voies d'abord. La *voie temporale* (dans laquelle l'aiguille est enfoncée un peu obliquement en dedans et en bas tout en restant dans le plan frontal) nous avait paru tout d'abord avoir une grande sécurité car elle permet d'éviter le pédoncule et la région sous-optique, mais elle risque pour le moins de conduire à un embrochement des deux couches optiques. Par la suite, nous avons employé presque exclusivement la *voie transcalleuse* déjà utilisée par Roussy.

Dans cette méthode, le repère est un point situé à égale distance du milieu de l'horizontale passant par les rebords orbitaires et de la protubérance occipitale externe, 5 mm. environ en dehors de la crête médiane pour éviter le sinus longitudinal supérieur. Après *anesthésie au chloralose*, on incise les plans superficiels et l'aponévrose du muscle temporal, puis on récline celui-ci en dehors après quelques coups de rugine, et l'on fait au point de repère un trou de trépanation avec une fraise. Un trou de 1 cm. de diamètre est suffisant. On incise alors la dure-mère avec un fin bistouri en évitant soigneusement les veines méningées parfaitement visibles et l'on plonge l'aiguille presque perpendiculairement à la surface du cerveau à une profondeur de 2 cm. 5 à 3 cm.

Dans nos expériences, l'électrolyse a été faite avec un courant de 10 milliampères et 110 volts pendant 3 minutes environ, en ayant soin, comme le conseillait Roussy, d'inverser le sens du passage du courant pendant une 1/2 minute pour éviter les hémorragies secondaires. On retire alors l'aiguille.

Il est utile à ce moment d'élargir le trou de trépan d'au moins 1 cm. 5 de part et d'autre pour parer aux méfaits de l'œdème cérébral consécutif à l'électrolyse. On obture la brèche en suturant le muscle temporal à son aponévrose, puis on suture la peau.

Incidents. — Il ne faut pas méconnaître les déboires multiples qui peuvent survenir, même avec la technique, à main libre, la mieux conduite. Les fausses routes sont fréquentes, bien que, théoriquement, il paraisse aisé d'atteindre un ganglion aussi gros que le thalamus du chien. Il nous est arrivé (chien n° 3) d'aller léser la couche optique du côté opposé à la trépanation ; la possibilité d'hémorragie ventriculaire est bien connue de tous les expérimentateurs, de même que la mort par choc ou œdème cérébral ; les risques d'infection ne doivent pas être sous-estimés (3 cas sur 31 chiens). Mais l'embûche particulière dans le type d'expériences que nous nous proposons de réaliser est presque uniquement représentée par la trop grande profondeur de la lésion qui va frapper ou intéresser simultanément la région hypothalamique et le tronc cérébral. Il nous

est même arrivé qu'un hasard singulier aboutisse à la section électrolytique de la troisième paire (chiens n° 17 et 20).

Remarques. — Nous voudrions souligner un certain nombre de points qui nous paraissent essentiels dans cette expérimentation :

1° Des effets pupillaires immédiats peuvent se produire dès l'introduction de l'aiguille, avant même le passage du courant, et cela dans bien des cas, quel que soit le point touché du névraxe, à ce qu'il nous a semblé, qu'il s'agisse de mydriase ou de myosis du côté lésé.

Nous avons observé des mydriases instantanées alors même que la lésion était distante du thalamus, dans la corne occipitale, par exemple, alors qu'il n'existait pas d'hémorragie ventriculaire.

Lorsque l'on est vraiment dans le thalamus optique, on peut observer parfois (chien 8) une mydriase immédiate, mais dans la règle, d'après ce que nous avons vu, les modifications pupillaires et surtout l'anisocorie ne sont surtout appréciables ou n'apparaissent nettement que plusieurs jours après le choc opératoire, voire même plus tardivement.

2° Diverses précautions sont indispensables pour l'observation correcte des inégalités pupillaires.

Tout d'abord il faut éviter tout réclinement instrumental de la membrane nictitante qui peut cacher la pupille, car cette manœuvre est souvent suivie de conjonctivite pouvant fausser toute comparaison ultérieure.

Il faut bien connaître la mydriase qui entre en jeu dès que l'animal a peur et savoir le mettre en confiance avant l'examen.

Pendant cet examen, qui doit se faire dans une demi-obscurité et le regard de l'animal dirigé bien en face pour éviter la mydriase de l'abduction (réaction de Tournay), il faut attirer l'attention du chien sur un objet situé à une certaine distance pour ne pas risquer de méconnaître une inégalité pupillaire qui deviendrait plus difficilement visible lors de la contraction des pupilles pendant l'accommodation.

Enfin, il est indispensable de pouvoir noter le calibre des pupilles au moyen d'un pupillomètre qu'il est aisé d'établir une fois pour toutes avec une série de petits cercles de dimensions croissantes.

3° Nous ne saurions trop insister sur la nécessité de l'étude sur coupes sérieées de la région thalamique, même pour des pièces considérées comme pouvant être mises au rebut. La possibilité de lésions vasculaires de contre-coup, parfois peu visibles sur pièces macroscopiques, mérite de rester présente à la mémoire, et nous pourrions citer une expérience sur le chat où nous avons réalisé ainsi involontairement un ramollissement typique de la cérébrale antérieure associé à une destruction limitée de la couche optique.

« Notre étude a porté sur 31 chiens. Nous rapporterons dans ce travail trois observations particulièrement instructives qui méritent d'être retenues en ce qu'il s'agissait de lésions relativement pures du thalamus, accompagnées de longue survie. Elles paraissent prouver assez nettement, croyons-nous, l'existence d'inégalité pupillaire liée à des lésions de la couche optique.

Dans l'observation 29, avec survie de 29 jours, une lésion du thalamus dans sa partie supérieure et externe, pure de toute lésion sous-optique, a réalisé dès le 7^e jour du même côté un syndrome de Claude Bernard-Horner (myosis associé à un rétrécissement de la fente palpébrale avec énoptalmie).

Dans l'observation 8, avec survie de 14 jours, un syndrome de Claude Bernard-Horner au complet est apparu au 5^e jour et dura 4 jours, à la suite d'une lésion de la partie supérieure de la couche optique.

Dans l'observation 10, avec survie de 39 jours, une lésion limitée à la partie supérieure du noyau externe de la couche optique a engendré un myosis durable, du côté de la lésion, constaté (alors que l'animal avait été abandonné au chenil) 29 jours après l'opération, myosis d'origine sympathique comme semble le légitimer l'épreuve des collyres. Les coupes sérieuses ont permis en outre de mettre en évidence une atteinte du corps genouillé externe et une lésion microscopique du corps genouillé interne du même côté.

Nos observations de fausses routes ne sont pas moins précieuses que les précédentes et ont la valeur de témoins, du moins lorsque la survie a été suffisamment prolongée. C'est ainsi que nous savons qu'une lésion hémisphérique (chien 11), que des lésions limitées à la tête du noyau caudé (chiens 9 et 26), que des lésions de la corne occipitale (chien 14), voire même qu'une hémorragie ventriculaire (chien 24) n'ont aucun effet durable sur le diamètre pupillaire.

Pour autant qu'on puisse avoir une idée d'ensemble sur les faits que nous avons observés, il semble que la partie supérieure de la couche optique, surtout dans sa région rostrale, soit la région dans l'aire de laquelle une lésion destructive s'accompagne, du même côté, de myosis, avec parfois rétrécissement de la fente palpébrale, autrement dit d'un syndrome de Claude Bernard-Horner au complet ou dissocié. Ce syndrome oculo-sympathique est d'apparition parfois tardive, de durée souvent transitoire. Ce dernier caractère s'observe aussi en clinique, voire même dans l'expérimentation où nous savons que le syndrome peut également régresser.

Une seule réserve cependant est à faire pour le chien 10, à savoir l'atteinte simultanée du corps genouillé externe au sein même du thalamus et plus bas dans la région pédonculaire. Cependant, il n'est pas à notre connaissance que dans les inégalités pupillaires d'origine centrale, l'atteinte du corps genouillé externe puisse produire un myosis sympathique unilatéral. Si cette donnée se trouvait vérifiée par nos futures expériences, elle serait déjà, croyons-nous, d'un certain intérêt.

Chien n° 29. — Opéré le 1^{er} juin 1937. *Electrolyse de la couche optique gauche* par la technique transcaleuse, avec inversion du courant pendant 30 secondes, après 3 minutes 1/2 d'électrolyse.

Pas de différence nette dans le diamètre pupillaire.

L'animal est surveillé tous les jours et l'on ne note aucune modification pupillaire jusqu'au septième jour après l'opération.

A ce moment, il existe un syndrome de Claude Bernard-Horner du côté gauche. La

pupille
respec
existe
gauche
L'été
Les c
gissen
pébra
compa
Ces
juin, t
L'a
Etu
montr
une p
intern
avant
arrière
mus p
comm
Sur
cavit
existe
rieur
cule d
copie
Un
terne
est r
Chi
gauch
jumel
et les
pilles
grand
les pu
pupil
Cin
opéré
La je
lumiè
Ne
L'a
Etu
sion
vertic
rière.
anté
anté
noya
près
pi
légio
l'exa

pupille gauche est plus petite, le calibre des deux pupilles, mesuré au pupillomètre, étant respectivement de 3 pour la pupille gauche et de 4 pour la pupille droite. De plus, il existe un abaissement de la paupière supérieure et une énoptalmie de l'œil gauche.

L'état oculo-pupillaire reste identique les neuvième, dixième et quatorzième jours. Les calibres des pupilles sont toujours les mêmes : $G = 3$, $D = 4$. *Les pupilles réagissent très bien à la lumière et à l'accommodation*. Le rétrécissement de la fente palpébrale est très net : *la paupière supérieure est abaissée, la paupière inférieure relevée par comparaison avec le côté droit*.

Ces modifications pupillaires et palpébrales s'atténuent les jours suivants et le 30 juin, vingt-neuf jours après l'opération, on ne note plus qu'une inégalité pupillaire minime. L'animal est sacrifié.

Etude anatomique. — L'étude sur coupes sériées, colorées parla méthode de Loyez, montre sur des coupes très antérieures, au niveau de la région du noyau lenticulaire, une plage de démyélinisation et une petite cavité anfractueuse à la limite du noyau interne et du noyau ventral du thalamus dans sa partie tout antérieure. Là s'épuise en avant la lésion expérimentale, strictement limitée au thalamus gauche (fig. 2). Plus en arrière on voit à son maximum de développement une lésion limitée et pure du thalamus gauche frappant surtout le noyau externe, ne descendant pas au-dessous de la commissure grise (fig. 3, fig. 4, fig. 5).

Sur les coupes plus postérieures encore (fig. 6), la lésion s'épuise sous forme de deux cavités bordant sur son flanc interne le corps genouillé externe du côté gauche. Il existe en dedans de ces fentes une certaine démyélinisation. Sur des coupes plus postérieures, on voit la fin du pulvinar, les corps genouillés externe et interne et le pédoncule cérébral, toutes formations remarquablement indemnes de toute lésion macroscopique ou microscopique.

Une coupe plus caudale encore montre le pédoncule flanqué du corps genouillé interne et, là encore, l'intégrité de la calotte pédonculaire comme du pied du pédoncule est remarquable.

Chien n° 8. — Opéré le 16 janvier 1936. *Electrolyse par voie transcalleuse du thalamus gauche.* A travers un large trou de trépan on introduit deux aiguilles de platine jumelées qui dépassent de un millimètre de fins tubes de verre qui les contiennent et les isolent. Electrolyse à 12 milliampères pendant 4 minutes. Alors que les pupilles étaient égales avant l'expérience, dix minutes après la pupille gauche est plus grande que la droite, de l'ordre de grandeur G4-D3 au pupillomètre. Le lendemain, les pupilles sont égales, toutes deux en mydriase. Le troisième jour, même état des pupilles.

Cinq jours après l'opération il existe un syndrome de Claude Bernard-Horner du côté opéré (gauche). Pupille gauche plus petite que la pupille droite de l'ordre de G2-D4. *La fente palpébrale est plus petite du côté gauche. Les pupilles réagissent toutes deux à la lumière.*

Neuf jours après l'opération, les deux pupilles sont redevenues égales.

L'animal est sacrifié le 30 janvier, après une survie de quatorze jours.

Etude anatomique. — L'électrode introduite par voie transcalleuse a produit une lésion de la couche optique gauche en dedans du noyau caudé, étendue entre les plans vertico-frontaux passant par le chiasma en avant et les tubercules mamillaires en arrière. Ainsi que le montrent les coupes ci-jointes (fig. 7 et 8), il s'agit d'une lésion très antérieure de la couche optique intéressant surtout sa partie interne et les noyaux antérieur et interne. La lésion paraît intéresser également l'extrémité antérieure du noyau caudé qui n'est pourtant pas détruit. Elle occupe à ce niveau en hauteur près de la moitié supérieure de la couche optique.

Plus en arrière dans le plan de section passant par les tubercules mamillaires, la lésion ne figure plus (fig. 9) que sous la forme d'une mince fente visible seulement à l'examen microscopique. Plus en arrière il n'existe plus de lésion décelable.

Dans ces deux observations, chien n° 29 et chien n° 8, le syndrome de Claude Bernard-Horner fut d'apparition tardive, d'évolution transitoire, mais le syndrome était au complet.

Dans l'observation qui va suivre, chien n° 10, le syndrome de Claude



Fig. 2. — Chien 29, coupe 50.

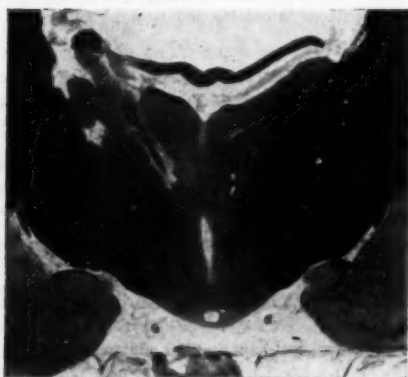


Fig. 3. — Chien 29, coupe 42.

Bernard-Horner était remplacé par une inégalité pupillaire, myosis du côté de la lésion, que l'épreuve des collyres permet d'intégrer, semble-t-il, dans les myosis par paralysie du sympathique.

Chien n° 10. — Opéré le 20 février 1936. Technique transcaleuse du côté gauche. 4 minutes d'électrolyse. Aucun choc opératoire.

Une demi-heure après l'opération, les deux pupilles sont en myosis, la gauche plus petite que la droite.

Le l
L'an
n'ayan
Ving

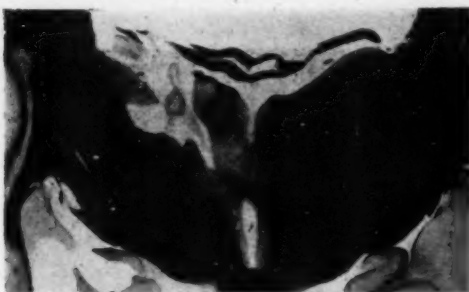


Fig. 4. — Chien 29, coupe 39.



Fig. 5 — Chien 29, coupe 34.



Fig. 6. — Chien 29, coupe 30.

Le lendemain, 2 février, les deux pupilles sont égales.

L'animal est en survie et les jours suivants aucune modification pupillaire, n'ayant été notée, le chien est abandonné au chenil.

Vingt-neuf jours après l'opération, en revoyant tous nos animaux, nous sommes

frappés par une *inégalité pupillaire*, la pupille gauche étant plus petite que la droite sans que nous puissions préciser la date exacte de début de cette *inégalité*.

Insistons sur le fait que les pupilles réagissaient normalement à la lumière et à l'accommodation et qu'il n'existait aucune paralysie de la motilité extrinsèque.

Le 25 mars 1936, trente-trois jours après l'opération, on pratique l'instillation de V gouttes de collyre à la cocaïne à 2 % dans chaque oeil. Un quart d'heure après on note :

1° Une hypoesthésie cornéenne ;

2° Une asymétrie très nette des pupilles, plus nette qu'avant l'instillation, la pupille droite s'est plus dilatée que la gauche.

A ce moment, on instille à nouveau IV gouttes du même collyre dans chaque oeil, la mydriase de l'oeil droit s'en trouve nettement accrue et celle de l'oeil gauche est peu modifiée.

Une heure après la première instillation, la pupille gauche a retrouvé son calibre antérieur, alors que la pupille droite est en mydriase nette. A ce moment le calibre de la pupille droite est double de celui de la pupille gauche.

Le 27 mars (trente-cinquième jour), l'instillation d'atropine (collyre au 1/200, VIII gouttes dans chaque oeil) provoque une large mydriase de la pupille gauche, de même amplitude que celle du côté droit. Quatre jours plus tard, la pupille droite est en très large mydriase, alors que la pupille gauche est nettement plus étroite, tout en restant dilatée.

Bien que cette épreuve des collyres n'ait pas la pureté schématique des résultats classiques, il n'en reste pas moins que la cocaïne a agi faiblement (quoique de manière nette cependant) sur la pupille du côté lésé, comme pour un myosis sympathique. Par contre l'atropine a donné une mydriase bilatérale plus accusée cependant à droite, mais c'est surtout les jours suivants que l'étude du phénomène est très suggestive en ce qu'elle montre la dilatation énorme de la pupille droite contrastant avec la faible dilatation résiduelle de la pupille gauche.

L'animal est sacrifié le 31 mars après une survie de trente-neuf jours.

A l'autopsie, le cerveau débité en coupes sériées montre à la hauteur des tubercules mamillaires une lésion limitée de la partie externe du thalamus gauche (fig. 10), lésion qui plus en arrière prend (fig. 11 et fig. 12) une forme triangulaire puis en fer de lance à la hauteur du corps genouillé externe. L'étude sur coupes sériées de la région pédonculaire montre l'intégrité de celle-ci mais révèle, à l'examen microscopique (fig. 13), une lésion atteignant l'angle dièdre formé par les corps genouillés interne et externe du côté gauche. Cette lésion est peu étendue en hauteur; elle a complètement disparu plus postérieurement où le pédoncule se montre remarquablement intact (fig. 14).

Discussion des résultats.

Nous ne croyons pas que les effets pupillaires obtenus dans les lésions que nous venons de décrire puissent être rapportées à l'atteinte au niveau du stratum zonale du thalamus de la voie pupillaire constrictrice cortico-prétectale dont Ranson (50), Barris (51) ont montré l'origine chez le chat en une zone restreinte à la partie inférieure du gyrus latéral postérieur.

Pour ces auteurs, le trajet de cette voie peut être figuré par l'étude des dégénérescences au Marchi le long du stratum sagittal interne autour du ventricule latéral puis par-dessus le corps genouillé externe et le stratum zonale du thalamus vers l'aire prétectale. L'excitation de l'aire corticale, de cette voie éfferente cortico-prétectale, produit d'après ces auteurs une faible constriction bilatérale et approximativement égale des deux pupilles. Après l'ablation unilatérale de l'aire corticale, le chat 39 de Barris présentait certes de l'hippus plus marqué que ceux où l'ablation avait été bilatérale, mais après l'intervention tous les animaux présentaient des pupilles égales à la lumière ordinaire et de dimensions normales.

Tel
diée s
rétréci
thique

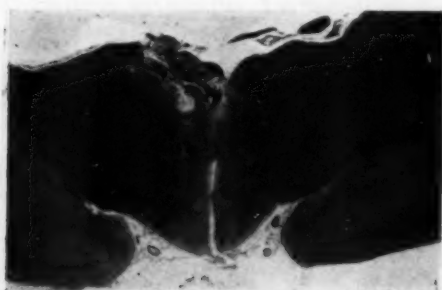


Fig. 7. — Chien 8, coupe n° 24

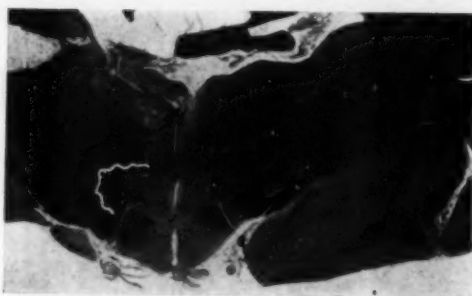


Fig. 8. — Chien 8, coupe n° 22.

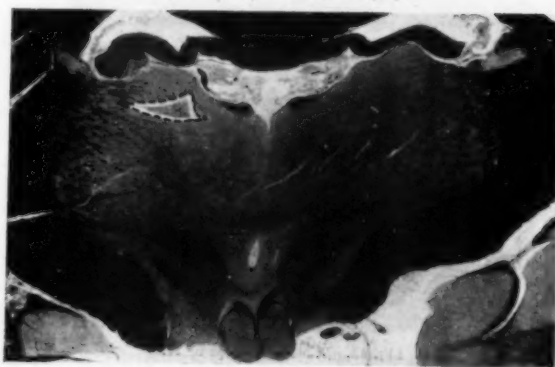


Fig. 9. — Chien 8, coupe n° 4.

Tel n'est pas le cas dans nos expériences où l'action nettement diminuée sous forme d'un myosis unilatéral s'accompagnait en outre d'un rétrécissement de la fente palpébrale, venant affirmer la nature sympathique paralytique du syndrome oculo-pupillaire obtenu.

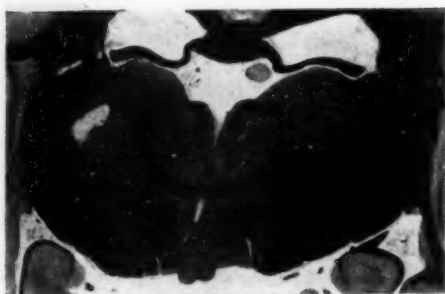


Fig. 10. — Chien 10, coupe n° 4.

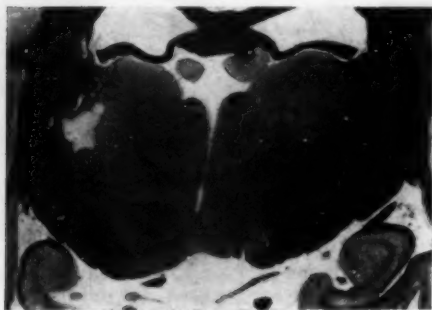


Fig. 11. — Chien 10, coupe n° 8.

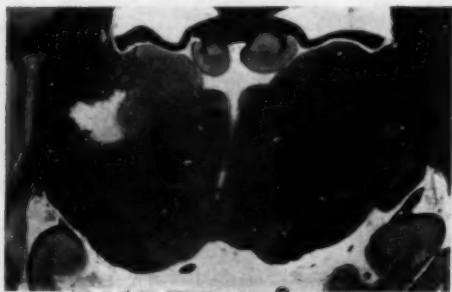


Fig. 12. — Chien 10, coupe n° 11.

Nous ne pensons pas davantage qu'on puisse incriminer l'atteinte de cette partie caudale et ventro-médiale du télencéphale intéressant la commissure antérieure, la portion caudale du septum pellucidum et l'aire préoptique médiale, région dont Kabat, Magoun et Ranson (20 bis) ont montré que l'excitation provoquait une contraction de la vessie et égale-

ment
cas 1
effets
L'

taine
phén
expé
pas
noya
de l'
dans

ment une faible dilatation des pupilles. Les lésions observées dans notre cas n'intéressent manifestement pas cette région et d'autre part ont des effets pupillaires dimidiés essentiellement différents.

L'atteinte simultanée du noyau caudé pourrait faire penser dans cer-

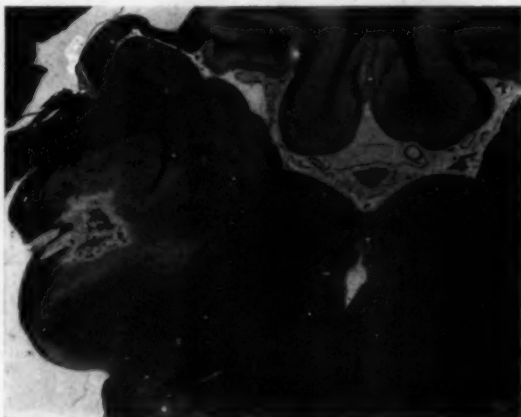


Fig. 13. — Chien 10, coupe n° 16.

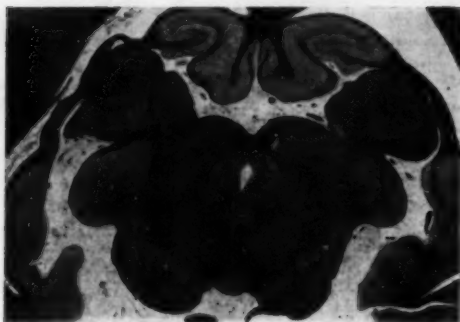


Fig. 14. — Chien 10, coupe n° 21.

taines de nos expériences à son intervention dans la réalisation des phénomènes oculo-sympathiques que nous avons observés. Les deux expériences ci-dessous montrent que le rôle du noyau caudé ne paraît pas devoir être invoqué. Dans la première observation, la lésion pure du noyau caudé ne s'accompagne pas d'anisocorie. Par contre, dans la seconde l'atteinte simultanée de la couche optique et du noyau caudé provoque dans les mêmes délais d'observation une anisocorie appréciable.

Chien 9. — Opéré le 13 février 1936, les aiguilles sont plongées vers la couche optique gauche. Les pupilles égales avant l'expérience présentent une légère mydriase bilatérale le 14 février, mais reviennent à leur calibre antérieur tout en restant égales les

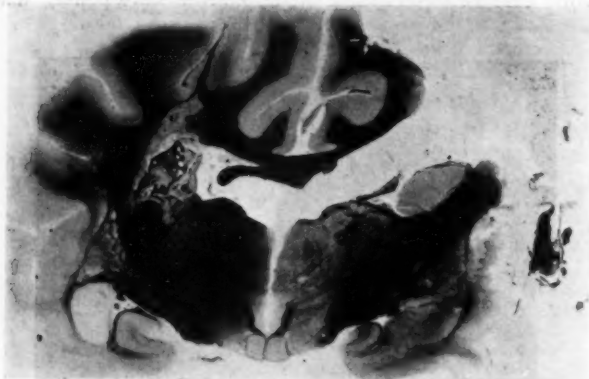


Fig. 15. — Chien 9, coupe n° 13. Lésion pure du noyau caudé gauche

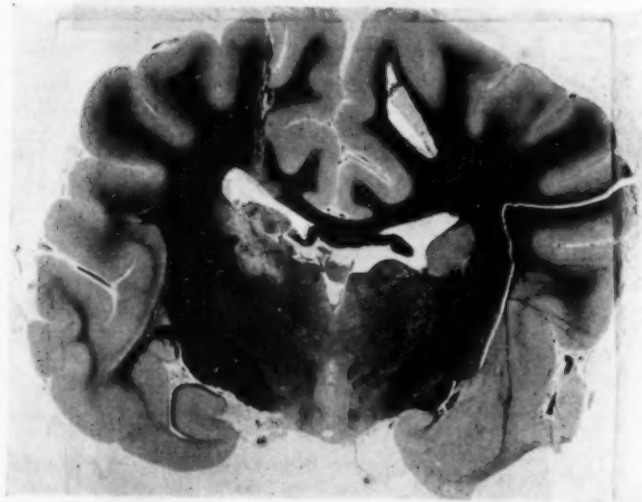


Fig. 16. — Chien 11, coupe n° 20. Lésion noyau caudé et couche optique du côté gauche. On voit, transhémisphérique, le sillon laissé par l'électrode dans son trajet vers la couche optique gauche.

15, 17, 19 et 20 février. Ceci jusqu'au 27 février où nous nous servons du chien pour une autre expérience sur la couche optique droite. Or, à l'autopsie (fig. 15), le noyau caudé gauche s'est montré électivement lésé par la première électrolyse qui se trouvait avoir respecté la couche optique gauche de façon parfaite. Du 13 au 20 février, aucune anisocorie n'avait pu être décelée.

Chien 11. — Opéré le 24 mars 1936, les aiguilles sont plongées vers la couche optique gauche. Aucun phénomène pupillaire par la suite. Apparition le 31 mars d'une inégalité pupillaire, la pupille gauche est légèrement plus grande que la droite. On se sert de l'animal le 31 mars pour une autre expérience sur la couche optique droite dont l'observation ne put être suivie, une suppuration des parties molles s'étant annoncée. Le chien est sacrifié le 2 avril. Or, à l'autopsie du côté gauche l'atteinte simultanée de la couche optique et du noyau caudé est évidente et peut être suivie sur la figure 16.

Remarques et digression sur la douleur spontanée et l'hyperpathie dans les lésions thalamiques expérimentales.

Dans nos diverses expériences ayant porté sur 31 animaux dont la couche optique avait été soit électivement intéressée ou lésée plus ou

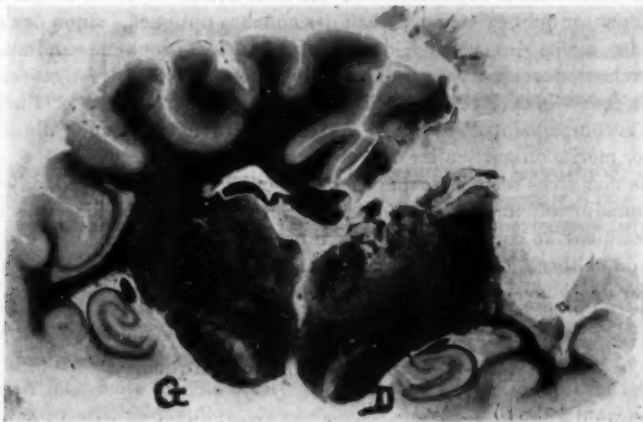


Fig. 17. — Chien 9, coupe n° 29, pour montrer la lésion massive du thalamus et du cortex droits de la 2^e expérience. Noter l'intégrité du thalamus gauche non atteint par la 1^{re} expérience (fig. 15) déjà citée, faite 14 jours auparavant.

moins massivement en même temps que les formations sous-jacentes, nous n'avons pas observé de douleurs spontanées, sauf dans un cas. Nous croyons utile de mentionner brièvement ce cas et les conditions spéciales de la production de l'hyperpathie : Le chien 9 opéré à gauche le 13 février 1936 (lésion du noyau caudé) est réopéré à droite le 27 février 1936 et au lieu de l'électrolyse bipolaire habituelle, nous plongeons une anse de galvanocautère dans la couche optique droite. Cette lésion grossière s'est accompagnée d'une grosse lésion du manteau cérébral. Le lendemain, tout attouchement du côté gauche du corps déterminait des cris et des gémissements si marqués que nous sacrifiâmes sans tarder le chien. La lésion très mutilante de la couche optique droite et du manteau cérébral droit, responsable de ces douleurs provoquées si pénibles, est visible en partie sur la figure 17 (1).

(1) Où l'on pourra remarquer en même temps l'intégrité de la couche optique gauche à laquelle nous avons fait allusion plus haut.

Dans aucun autre cas, malgré des destructions marquées thalamo-hypothalamiques, voire même dans une lésion génératrice d'un abcès de la couche optique (chien 25 ayant survécu du 23 février au 3 mars 1937) pareille hyperpathie n'a pu être relevée.

Notons en passant, bien qu'il semble s'agir ici d'un phénomène purement réflexe, que dans le cas du chien 13, après 2 minutes d'électrolyse, l'animal *sous anesthésie* poussa un cri de douleur si intense que l'opération fut interrompue sur-le-champ. Il existait une lésion médiane des deux couches optiques à caractère hémorragique; le sang avait fusé d'ailleurs à la base du cerveau et le chien mourut en 48 heures sans avoir repris connaissance.

Tels sont les faits expérimentaux que nous avons observés et qui donnent à penser qu'il existe au niveau des couches optiques, sinon des centres, du moins des voies irido-dilatatrices. Ces premiers résultats de recherches encore en cours nécessiteront de nouvelles investigations et l'étude des dégénérescences consécutives aux lésions fines et limitées qui s'accompagnent d'anisocorie ou de syndrome de Claude Bernard-Horner mérite en particulier d'être poursuivie.

Tels quels, ces résultats expérimentaux ont leur contre-partie en clinique humaine où un certain nombre d'observateurs ont précisé, ou noté incidemment, au cours de certains syndromes thalamiques, des perturbations du calibre des pupilles, voire même un syndrome de Claude Bernard-Horner des plus typiques.

II. — Données anatomo-cliniques.

Bien qu'il s'agisse de faits relativement rares, un certain nombre d'observations cliniques ou anatomo-cliniques mentionnent en effet chez l'homme l'existence de troubles oculo-sympathiques dans les lésions de la couche optique.

Dans les 13 observations de syndrome thalamique que nous avons recueillies dans la littérature et où une inégalité pupillaire avait été notée, il s'agissait tantôt d'un phénomène homolatéral, tantôt contro-latéral. Il est souvent difficile d'interpréter ces troubles quant au côté pathologique à la lecture de nombre de ces observations, surtout lorsque l'épreuve des collyres n'a pas été pratiquée. Nous rapporterons les observations par nous colligées, tout en soulignant dès maintenant l'inégalité de leur valeur démonstrative, soit qu'il s'agisse de tumeurs dont nous savons le faible intérêt au point de vue du problème de localisation, soit qu'il s'agisse de lésions débordant la couche optique, effleurant la région hypothalamique, soit de lésions intéressant simultanément, ou à côté, les formations hémisphériques. Ces réserves faites, certaines observations ayant trait à des lésions vasculaires, telles que celles de Schmidt Rimpler, Lhermitte et Fumet; Lhermitte et Cornil; Foix, Chavany et Bascourret; Guillaumin, Garcin et Mage, paraissent particulièrement probantes. Dans un certain

nombre de cas, la pupille la plus petite semble siéger du côté de la lésion, bien qu'on ne puisse fixer encore de règle précise.

Nous rapporterons brièvement les observations relevées dans l'ordre chronologique. Les deux premières à notre connaissance sont celles de Schmidt Rimpler (52) dont l'une particulièrement intéressante a trait à un ramollissement de la couche optique.

Dans un article consacré à l'ophtalmomalacie, Schmidt Rimpler signale que cette affection, qui consiste en diminution du volume et de la tension du globe oculaire, est souvent associée à un ensemble symptomatique (ptosis incomplet de la paupière supérieure et myosis) qui réalise un syndrome de Claude Bernard-Horner.

Dans le premier cas de Schmidt Rimpler, à l'autopsie l'ophtalmomalacie coexistait avec un ramollissement de la partie supérieure du thalamus homolatéral. L'auteur note que le sympathique cervical ne présentait aucune lésion nette.

Nous ne pouvons tenir autant compte d'une seconde observation rapportée par le même auteur où, à l'autopsie d'un sujet ayant présenté une ophtalmomalacie avec ptosis et myosis gauches, il existait à côté d'un extravasat récent de la couche optique et du corps strié droits, une méningite chronique qui empêche de conclure de manière formelle, quant à l'étiologie des signes oculaires observés.

Nous citerons pour mémoire une observation de Géraudel (53) de névroglione de la couche optique gauche qui s'accompagnait d'une hémiplégie avec inégalité pupillaire ; ici le syndrome d'hypertension intracrânienne manifeste ne permet guère d'interprétation sûre.

L'observation de Monodesi (54) mérite plus d'attention. Monodesi, dans une lésion néoplasique de la couche optique gauche, a noté des phénomènes d'excitation oculo-sympathique du côté droit : exophtalmie légère, élargissement de la fente palpébrale, mydriase et augmentation de la sécrétion lacrymale du côté droit. A l'examen anatomique, la lésion (dégénérescence kystique d'un gliosarcome) siégeait aux 2/3 antérieurs du thalamus gauche, respectant le tiers postérieur de la capsule interne. Le siège antérieur de la lésion mérite d'être relevé en ce qu'il s'accorde avec les données expérimentales de Pfeifer et les nôtres.

L'observation princeps de Lhermitte et Fumet (55) de syndrome hémialgique d'origine thalamique, dont le protocole d'autopsie fut publié par la suite (55 bis, 56), présente un grand intérêt car nous y avons retrouvé mention d'une inégalité pupillaire et l'autopsie montra l'atteinte élective du noyau externe du thalamus.

Chez ce malade de 65 ans, présentant depuis 1919 un syndrome hémialgique gauche (hémi-hyperalgie accompagnée d'une légère parésie et légère exaltation des réflexes avec minimum de troubles de la sensibilité objective), il existait entre autres troubles sympathiques une inégalité pupillaire : la pupille droite est plus grande que la gauche. A l'autopsie pratiquée en 1924, c'est-à-dire 5 ans après, le thalamus droit d'aspect ratatiné et induré laissait voir une apparence réticulée ou aréolaire spéciale au niveau du noyau externe. Histologiquement, si le pulvinar et les noyaux interne et antérieur ne laissent voir que des modifications légères, le noyau externe se trouve considérablement modifié (oblitération des vaisseaux autour desquels apparaissent de vastes plages au sein desquelles cellules et fibres nerveuses ont disparu, réalisant l'aspect réticulé ou grillagé). Notons que le protocole anatomique mentionne l'absence d'altération de la région sous-thalamique, du pédoncule cérébral, du bulbe. Quelques petits foyers microscopiques de

désintégration dans la protubérance sont mentionnés. La réaction de Wassermann s'était montrée chez ce malade constamment négative.

Dans une autre observation clinique de Lhermitte (57) de syndrome thalamique, nous retrouvons également mention d'une anisocorie.

Chez un sujet de 46 ans, indemne de syphilis, présentant le 14 septembre 1921 un ictus avec syndrome thalamique gauche à évolution régressive, l'examen oculaire pratiqué le 12 octobre montrait une inégalité pupillaire légère, la pupille droite étant plus grande que la gauche. Les réflexes pupillaires étaient normaux.

Foix, Chavany et Bascourret (58), en 1925, dans une étude d'ensemble sur les troubles végétatifs au cours du syndrome thalamique, signalent et retiennent l'attention sur l'existence, chez un malade de 60 ans atteint de syndrome thalamique gauche du type hémialgique, de phénomènes d'ordre spécial caractérisés par une hémihypersudation du côté atteint, prédominant à la face, un syndrome oculo-sympathique d'excitation du même côté, une exagération du réflexe pilomoteur de la région cervico-faciale du même côté.

Foix, Chavany et Bascourret précisent avec soin : « On est frappé dès l'abord par la flagrante dyssymétrie des deux yeux du malade, l'œil gauche étant manifestement plus ouvert que l'œil droit. Si l'on précise, on voit que le globe oculaire gauche est plus saillant, que la fente palpébrale est plus ouverte à gauche, que la paupière supérieure gauche est rétractée, comme cela se voit dans le goitre exophtalmique, enfin que la pupille gauche est en mydriase (d'où inégalité pupillaire très nette). L'œil gauche apparaît plus brillant que le droit. »

Éliminant l'hypothèse d'une paralysie du facial supérieur, vérifiant l'absence de toute lésion surajoutée vertébrale ou pleuro-pulmonaire, les auteurs, en présence de ce syndrome oculo-palpébral, reconnaissent qu'il est délicat de savoir quel est le côté pathologique. L'hypersudation très nette de tout le côté gauche du corps les fait opter pour un syndrome d'excitation du côté gauche. Instillant dans l'œil droit deux gouttes d'une solution de cocaïne à 4 %, les auteurs notent « au bout d'un quart d'heure au niveau de cet œil : mydriase, légère saillie du globe avec élargissement de la fente, manifestations qui durent tout un après-midi, rétablissant l'harmonie de ce visage dont on constate nettement en temps normal l'asymétrie très marquée ».

Si nous rapportons avec soin cette observation, c'est que nous y voyons posé de façon très explicite le problème des phénomènes oculo-sympathiques au cours des lésions thalamiques. Les auteurs ajoutent : « En présence de ce fait, nous avons recherché des phénomènes analogues dans 9 cas de syndrome thalamique plus ou moins complet ; ils manquent chez tous, sauf chez deux sujets qui présentaient le premier un syndrome thalamique classique du type syndrome de la cérébrale postérieure avec élargissement de la fente palpébrale et dilatation de la pupille du côté hémiparésié, le second un syndrome thalamique fruste à type hémialgique presque superposable à celui que nous venons de relater, mais où il existait du côté hémiparésié un notable degré de myosis, rétrécissement de la fente palpébrale ».

Davidenkoff (59) a rapporté une observation de syndrome thalamique

du côté droit avec troubles végétatifs du même côté. La fente palpébrale était plus large du côté droit et la pupille avait présenté une mydriase passagère. Cette observation est plus délicate à interpréter du fait de la coexistence d'une diplopie et d'un signe d'Argyll Robertson bilatéral.

Melikov signale (60) dans un cas de gliome de la couche optique droite une inégalité du calibre pupillaire (légère mydriase droite), mais il s'agit d'un cas complexe du fait de la cécité de l'œil gauche avec stase papillaire.

Dans un travail sur la forme hémialgique du syndrome thalamique, Lhermitte et Cornil (56) rapportent, en 1929, une observation où nous retrouvons encore mention d'une anisocorie.

Deux ans après un ictus qui avait provoqué une hémiplegie droite, régressive, un deuxième foyer thalamique gauche fait apparaître un syndrome hémialgique droit. Les auteurs notent : « Les troubles sympathiques se traduisent ensuite par une inégalité pupillaire, la pupille gauche étant plus petite que la pupille droite. Les réactions sont cependant normales à la lumière et à l'accommodation. » Le malade présentait aussi des bouffées de chaleur et des rougeurs subites atteignant divers territoires du côté droit, surtout au moment des crises douloureuses.

L'un de nous avec MM. Guillaïn et J. Mage (37) a eu l'occasion, en 1931, d'observer et de suivre longuement un sujet atteint d'un syndrome thalamique hémialgique droit avec syndrome de Claude Bernard-Horner typique du côté gauche, tous deux apparus simultanément.

Il s'agissait d'un homme de 49 ans qui présentait des douleurs très violentes à caractère causalgique dans tout le côté droit du corps avec hypersudation de ce côté ; hypoesthésie tactile, douloureuse et thermique à droite, ces sensations élémentaires prenant une tonalité douloureuse très marquée ; diminution de la sensibilité vibratoire à droite ; 2° léger tremblement statique du membre supérieur droit ; absence d'hémiplegie motrice, légère exagération du réflexe rotulien droit, sans signe de Babinski. Chez ce malade, l'examen des yeux révélait un syndrome de Claude Bernard-Horner typique du côté gauche : enophtalmie, rétrécissement de la fente palpébrale, myosis. Les réflexes pupillaires étaient en tout point normaux. Il n'existait aucune paralysie oculaire. L'épreuve du collyre à la cocaïne montra qu'il s'agissait bien d'un myosis paralytique.

L'examen des membres du côté droit décelait une hyperthermie légère des téguments, des veines plus saillantes, une cyanose nette des extrémités avec œdème du mollet droit. Le côté gauche était normal. Les indices oscillométriques étaient plus amples à droite qu'à gauche et l'épreuve de l'angiospasme orthostatique faisait constater une inexcitabilité totale du côté droit. Tout se passait donc comme s'il existait une vasoparalysie du côté droit qui jointe au syndrome paralytique de Claude Bernard-Horner du côté gauche réalisait une véritable *syndrome alterne de paralysie sympathique* au cours d'une lésion thalamique.

Nous mettions l'accent sur le fait que le syndrome de Claude Bernard-Horner se montre, dans cette observation, croisé par rapport au syndrome hémialgique, le syndrome paralytique oculo-sympathique étant du même côté que la lésion de la couche optique, contrairement aux faits observés par Foix, Chavany et Bascourret.

Alajouanine, Thurel et Coste (61) ont rapporté, en 1934, un cas d'hémorragie thalamo-pédonculaire avec syndrome de Parinaud, signe d'Argyll

Robertson et syndrome de Claude Bernard-Horner homolatéral. Il s'agit d'un cas à lésion plus diffuse mais où cependant les troubles oculo-sympathiques, transitoires, siégeaient du côté de la lésion.

Schuster, en 1936, dans un important travail sur la pathologie du thalamus optique (62), basé sur 26 observations, souligne dans 3 observations anatomo-cliniques les troubles oculo-sympathiques. Nous retiendrons les cas 16, 19 et 21. Il existe bien des anisocories dans nombre de ses autres observations, mais parce que ces anisocories sont de minime importance, ou encore parce que les pupilles ont montré des réactions réflexes faibles (ou encore que la lésion fuse dans le pédoncule, comme dans l'observation 5), nous ne croyons pas devoir les retenir.

Dans l'observation 16 (hémiplegie gauche), la pupille gauche est plus grande que la droite, les réactions pupillaires sont normales. L'autopsie montre un ramollissement à la partie la plus externe du noyau externe du thalamus droit, mais également un ramollissement dans le putamen droit. A gauche, il existait un petit ramollissement des parties externe et moyenne du pallidum.

Dans l'observation 19 (hémiplegie gauche), la pupille et la fente palpébrale sont plus larges à gauche qu'à droite. Les réactions pupillaires se montrent normales. A l'autopsie, on note plusieurs foyers de ramollissement cortical et un foyer siégeant dans le pulvinar droit et comprenant le corps genouillé externe. Le thalamus droit est atrophié; il existe un petit foyer de ramollissement situé probablement au bord inférieur du noyau latéral, mais les modifications considérables de toute la région rendent toute précision difficile.

Dans l'observation 21 (ictus avec hémiplegie gauche), la pupille gauche se montre plus large que la droite. Les réactions pupillaires sont normales. A l'autopsie il existe un foyer de ramollissement situé dans le noyau interne du thalamus droit, en outre on note un gros ramollissement de l'hémisphère droit comprenant la substance blanche des circonvolutions centrales, le putamen droit, le pallidum ainsi qu'une grande partie de la capsule interne.

Schuster insiste aussi sur la difficulté de savoir le côté qui est pathologique en présence de ces troubles oculo-pupillaires.

* * *

L'étude de ces diverses observations est très instructive en ce qu'elle nous montre, malgré la rareté relative des cas jusqu'ici publiés, qu'on peut observer des phénomènes oculo-sympathiques au cours des syndromes thalamiques et de certaines lésions de la couche optique, soit qu'il s'agisse d'un syndrome de Claude Bernard-Horner au complet ou réduit à un myosis par paralysie du sympathique, soit qu'il s'agisse de phénomènes oculo-sympathiques d'excitation. Ces faits cliniques et anatomo-cliniques, mis en regard des faits expérimentaux, montrent bien qu'il ne saurait s'agir de coïncidence fortuite.

Nous ne saurions trop insister sur la nécessité d'avoir recours désormais à l'épreuve des collyres pour décider du côté pathologique, en particulier lorsque le syndrome oculo-sympathique d'irritation ou d'excitation ne se montre pas au complet, de même nous insisterons sur la nécessité

de s'assurer que le syndrome oculaire n'est pas lié à l'atteinte antécédente ou concomitante de la chaîne ou des voies sympathiques en un autre point de leur long parcours (atteinte bulbaire associée, lésion vertébrale ou du dôme pleuro-pulmonaire). De même, il importera toujours de s'assurer de l'absence de toute syphilis pour donner à une inégalité pupillaire observée toute sa valeur. Nous soulignerons enfin la nécessité de toujours établir que les réflexes pupillaires à la lumière et à l'accommodation sont normaux pour que le syndrome de Claude Bernard-Horner, qui ne les altère pas, puisse être affirmé sans restriction aucune.

Par rapport au côté de la lésion, le trouble oculo-sympathique dans les observations que nous venons de rappeler, paraît siéger tantôt du côté de la lésion, tantôt du côté opposé. Dans 6 cas, il existait un syndrome de Claude Bernard-Horner ou une pupille plus petite du côté de la lésion *thalamique* (cas de Schmidt Rimpler; Lhermitte et Cornil; Guillain, Garcin et Mage; 3 cas de Schuster). Dans 2 cas existait une mydriase du côté de la lésion (cas de Lhermitte et Fumet, cas de Lhermitte). Dans les 3 cas rapportés par Foix, Chavany et Bascourret, c'est la pupille du côté opposé à la lésion *thalamique* qui parut anormale (deux fois en mydriase, une fois en myosis).

La recherche attentive des phénomènes oculo-sympathiques au cours des syndromes thalamiques, l'exploration systématique des anisocories de ce type à l'épreuve des collyres mérite d'être poursuivie. Elles permettront sans doute à l'avenir de déceler de nouveaux cas de perturbation de l'irido-dilatateur dans les lésions de la couche optique, lors même qu'elles ne s'accompagneront pas de syndrome algique évident, et surtout d'élucider le côté du trouble oculo-pupillaire par rapport à la lésion. Il est même possible que nombre de ces syndromes oculo-sympathiques passent inaperçus, leur effacement progressif ne permettant pas de les reconnaître tardivement. Pareille atténuation du syndrome oculaire n'est pas pour nous surprendre, nous en connaissons l'équivalent au cours des syndromes bulbaires ou médullaires où nous avons vu personnellement s'estomper progressivement, dans le temps, les éléments d'un syndrome de Claude Bernard-Horner autrefois des plus évidents. Ce sera l'œuvre de demain de savoir encore, si faire se peut, la topographie précise de la lésion thalamique génératrice de pareils syndromes oculo-sympathiques. Il est à noter dès maintenant qu'ils semblent avoir été relevés surtout dans les formes hémialgiques, mais dans nombre d'autres cas de type différent on peut se demander s'ils n'ont pu passer inaperçus à une période éloignée du début de leur installation. Il semble bien que l'on ne puisse guère faire intervenir l'hémialgie dans leur genèse. En admettant même que des phénomènes de répercussivité entrent en jeu en pareil cas, leur effet ne saurait être que bilatéral, du moins dans la réponse pupillaire à la douleur, autant que nous sachions.

Les examens anatomiques chez l'homme montrent trop souvent, nous l'avons vu, dans l'étude de ce difficile problème, des lésions multiples ou étendues, dépassant souvent le territoire de la couche optique, fusant en

particulier vers le mésencéphale. C'est dire combien le problème physiologique de ces centres et voies oculo-sympathiques dans les régions hautes du névraxe, dans le diencephale en particulier, reste souvent hérissé de difficultés, à ne s'en tenir qu'à la discipline anatomo-clinique. La discipline expérimentale connaît elle-même les mêmes déboires mais les quelques faits que nous avons exposés et rassemblés plus haut permettent, croyons-nous, d'aller plus avant vers de possibles solutions.

Pour ce qui concerne la région thalamique, les faits expérimentaux que nous avons apportés représentent le bilan actuel de recherches en cours, qui nécessiteront certainement encore de patientes investigations avant d'aboutir à des résultats formels. Néanmoins, les faits que nous avons observés semblent montrer qu'une lésion de la partie supérieure du thalamus dans son segment antérieur réalise parfois un syndrome de Claude Bernard-Horner tout à fait typique, comme pour les chiens 29 et 8, ou une inégalité pupillaire que l'épreuve des collyres permet, semble-t-il, d'intégrer dans le myosis par paralysie du sympathique (chien 10).

Dans l'état actuel de nos recherches, un certain nombre de points nécessitent encore des éclaircissements et des précisions. L'on peut se demander si la région du noyau caudé, voire même du noyau lenticulaire, ne serait pas susceptible d'engendrer de pareils phénomènes pupillaires. Nous ne le croyons guère pour le noyau caudé, ainsi que nous l'avons mentionné.

Ce sera l'œuvre de demain de rechercher la solution des problèmes que soulèvent nos constatations, de jalonner les voies thalamo-hypothalamiques, de même que d'établir, si faire se peut, le rôle respectif des modifications du tonus de la troisième paire et de la paralysie de centres oculo-sympathiques dans la réalisation du myosis par lésion thalamique. Une voie plus directe que le long relai hypothalamo-bulbo-cervical conduit-elle à l'irido-dilatateur des fibres parties du thalamus ? La question mérite d'être posée. Elle garde quelque pertinence, si audacieuse qu'elle puisse paraître, si l'on veut bien se rappeler le problème, toujours sans solution de l'existence ou non de fibres irido-dilatatrices venant des centres bulbaires du sympathique et gagnant le ganglion de Gasser à travers la racine bulbo-protubérantielle du trijumeau, problème posé depuis Magendie et que la neurotomie rétro-gassérienne chez l'homme n'a pas encore résolu sans conteste (63,64).

Une expérience que nous avons pratiquée chez le chat pose le problème de façon très suggestive.

Le chat 16, sous anesthésie à l'éther, après ligature préalable des carotides, subit l'ablation du cortex hémisphérique droit, comme pour réaliser un hémi-thalamus animal. Nous pratiquons ensuite au bistouri une section vertico-frontale unique à la partie antérieure du thalamus droit. L'animal réveillé présente un syndrome typique de Claude Bernard-Horner du côté droit avec intégrité des réflexes pupillaires, syndrome qui va durer de 11 heures à 17 heures. A 17 heures nous sectionnons au cou le tronc vago-sympathique droit. Majoration légère, mais nette du myosis

du côté droit. Section identique au cou du tronc vago-sympathique gauche. On note aussitôt un rétrécissement très net de la pupille gauche, associé à un rétrécissement de la fente palpébrale, mais l'inégalité pupillaire persiste (pupille droite plus petite que la gauche) après cette section bilatérale du sympathique cervical. L'animal est sacrifié à 17 h. 15. La pièce anatomique est coupée en série (dans le plan horizontal pour suivre la fente vertico-frontale de transsection). La lésion se montre encore plus antérieure que nous l'estimions, le plan de section ayant passé entre le noyau caudé et le bord antérieur du thalamus qu'il écorne dans sa partie toute rostrale.

Pareille expérience donnerait à penser, si elle se confirmait comme nous nous proposons de le rechercher, qu'il est peut-être d'autres voies que la longue voie hypothalamo-pédonculo-ponto-bulbo-médullaire pour certaines fibres irido-dilatatrices d'origine thalamique. On serait tenté d'admettre également pour pareille inégalité pupillaire persistant après section des deux chaînes sympathiques une perturbation du tonus de la 3^e paire par la lésion et du côté de la lésion. Ce mécanisme reste possible et doit être retenu.

Notons par ailleurs que Lévy avait noté sur le chat que la section du tronc vago-sympathique entre les ganglions sympathiques cervicaux supérieur et inférieur, du côté où il excitait le corps de Luys, diminue la réaction oculaire consécutive de l'excitation sans la supprimer, tandis que l'extirpation du ganglion cervical supérieur des 2 côtés diminue considérablement la réaction et souvent la supprime complètement.

Le problème comme on le voit est tentant de savoir si une voie plus directe que la longue voie descendante classique à travers le tronc cérébral et la moelle n'unit pas le thalamus à un segment plus élevé de la voie irido-dilatatrice. De nouvelles investigations seront nécessaires pour élucider cette hypothèse que nous ne faisons que suggérer.

Le caractère transitoire des modifications pupillaires dans les lésions expérimentales ou pathologiques du thalamus demande également une explication. Nous ne pensons pas que l'on puisse invoquer des phénomènes de diaschisis retentissant sur le centre hypothalamique sous-jacent, ne serait-ce qu'à cause de l'apparition souvent tardive et aussi de la longue durée parfois notée des phénomènes oculo-pupillaires. Par contre, on peut se demander si les lésions thalamiques ne frappent pas quelques-unes des voies sympathiques qui se rendent au centre hypothalamique, atteinte introduisant une perturbation plus ou moins durable de ce centre, qui pourrait retrouver son autonomie régulatrice après certains délais. Ceci serait assez en accord avec l'évolution régressive des syndromes de Claude Bernard-Horner par atteinte de centres plus bas situés, bulbaire ou médullaire, où, en clinique humaine, nous assistons, dans certains cas, au cours d'une lésion apparemment fixe, à un effacement progressif de la triade oculo-sympathique.

Il n'en était pas moins intéressant, croyons-nous, de grouper en une vue d'ensemble, les faits classiques étudiés jusqu'ici de façon fragmen-

taire, en essayant, par une contribution personnelle, d'ajouter expérimentalement un chaînon au-dessus des centres hypothalamiques si magistralement étudiés par Karplus et Kreidl, Ranson et son Ecole.

Ce travail n'a été possible que grâce à la libéralité de nos Maîtres, le P^r Pierre Duval qui nous a donné la plus large hospitalité au Laboratoire de Chirurgie Expérimentale de la Faculté de Médecine; le P^r Léon Binet qui nous a facilité grandement nos recherches; le P^r Georges Guillain qui nous a permis d'user largement des ressources du Laboratoire d'Anatomie Pathologique de la Clinique des Maladies du Système Nerveux où notre collègue et ami Ivan Bertrand, Chef du Laboratoire, nous a rendu toutes choses faciles. Nous tenons à leur exprimer notre vive gratitude.

BIBLIOGRAPHIE

Nous ne citerons que les principaux mémoires, renvoyant à la thèse de l'un de nous (40) pour une bibliographie plus complète.

1. POURFOUR DU PETIT. *Comptes rendus des séances de l'Académie des Sciences*, 1727.
2. BIFFI. *Intorno all'influenza che hanno sull'occhio i due nervi grande simpatico et vago*, Pavia, 1846.
3. BUDGE et WALLER. *Comptes rendus des séances de l'Académie des Sciences*, 1851, p. 370 et 418.
4. SCHIFF. *Untersuchungen über die Physiologie des Nervensystems*, Frankfurt, 1855.
5. SALKOWSKI. Ueber das Budgesche cilio-spinalis Centrum. *Zeits. f. rat. Med.*, 29, 1867, 167.
6. CLAUDE BERNARD. *C. R. des séances de l'Académie des Sciences*, 34, 1852, 472, et *C. R. Société de Biologie*, octobre-novembre 1852.
7. M^{me} DEJERINE-KLUMPKE. Contribution à l'étude des paralysies radiculaires du plexus brachial, etc. *Revue de Médecine*, 1885, p. 591 et 739.
8. BABINSKI et NAGEOTTE. Hémiasynergie, latéro-pulsion et myosis bulbaires avec hémianesthésie et hémiplegie croisées. *Société de Neurologie*, 17 avril 1902, et *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 15, 1902, 492.
9. HOFFMANN. Gleichseitige Lähmung des Halssympathicus bei unilateraler apoplektiformer Bulbär-paralyse. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 73, 1902, 335.
10. KNUD WINTHER. Etude sur les syndromes hémibulbaires. Les voies sympathiques dans le bulbe. *Acta Psychiatrica et Neurologica*, fasc. 1 et 2, 1932, 719.
11. DEJERINE, PÉLISSIER et LAFAILLE. Syndrome de Claude Bernard-Horner et signe d'Argyll Robertson unilatéral d'origine vraisemblablement pédonculaire. *Revue neurol.*, 1914, 119.
12. KARPLUS et KREIDL. Zwischenhirn und Halssympathicus. *Arch. für die ges. Physiologie*, t. 129, 1909; 135, 1910; 143, 1912; 171, 1918; 203, 1924; 215, 1926; 219, 1928.
13. SCHROTTENBACH. Beitrag zur Kenntniss der Uebertragung vaso-vegetativer Funktionen im Zwischenhirn. *Zeit. f. Neur. u. Psych.*, 23, 1914, 431 et 497.
14. F. H. LÉVY. Reizversuche zur centralen Pupilleninnervation. *Neurol. Centralbl.*, 47, 1927, p. 820 et 49, 1928, p. 725.
15. SHINOSAKI TETSUSHIRO. Reizversuche zur zentralen Pupilleninnervation im Corpus Luysi. *Zeits. f. d. gesamte experim. Med.*, 66, 1929, 171.
16. SHIGEMATSU. L'innervation pupillaire du corps de Luys. *Revue neurol.*, t. 2, 1931, 861.
17. INGRAM, RANSON et HANNET. Pupillary dilatation produced by direct stimulation of the tegmentum of the Brain Stem. *Amer. Journal of Phys.*, 98, 1931, 687.
- 17 bis. INGRAM, RANSON, HANNET, ZEISS et TERWILLIGER. Results of stimulation of the tegmentum with the Horsley Clarke stereotaxic apparatus. *Arch. of Neur. and Psych.*, 1932, vol. 28, p. 513-541.
18. INGRAM et MAGOUN. Respiratory and pupillary reactions induced by electrical stimulation of the hypothalamus. *Arch. of Neur. a. Psych.*, 29, 1933, 1179.

19. KABAT, MAGOUN et RANSON. Electrical stimulation of the hypothalamus. *Proc. of the Soc. of Exper. Biol. and Med.*, 31, 1934, 541.
20. RANSON, KABAT et MAGOUN. Autonomic responses to electrical stimulation of hypothalamus, preoptic region and septum. *Arch. of Neurol. and Psych.*, 33, 1935, 467.
- 20 bis. KABAT, MAGOUN et RANSON. Reaction of bladder to stimulation of points in the forebrain and midbrain. *Journal of comparat. Neurol.*, février 1936, 63, 211.
21. CROUCH et ELLIOTT. The hypothalamus as a sympathetic center. *Amer. Jl. of Phys.*, 115, 1936, 245.
22. KARPLUS. *Die Physiologie der vegetativen Zentren*. Traité de BUMKE et FOERSTER, t. II, p. 419, Article « Regulierung der Iribewegungen ».
23. M. MONNIER. Réactions pupillaires consécutives à l'excitation faradique du tronc cérébral chez le singe. *Revue neurologique*, 1938, 69, p. 692.
- 23 bis. M. MONNIER. Physiologie des formations réticulées. III. — Dilatation pupillaire consécutive à l'excitation faradique du bulbe chez le chat. *Revue neurologique*, 1938, 69, p. 751.
24. BEATTIE, DUEL et BALLANCE. The effects of stimulation of the hypothalamus pupillo-dilatator center after successful anastomoses between the cervical sympathetic and certain motor nerves. *Journal of Anat.*, 66, III, 1932, 283.
25. SJOGREN. Du syndrome accompagnant les lésions du corps hypothalamique de Luys. *Acta Psych. et Neurol.*, 1931, fasc. 2, 3, 301.
26. WULFF. Corpus Luysi und das hemiballistische Syndrom. *Acta Psych. et Neurol.*, 1932, fasc. 4-999.
27. I. BERTRAND et R. GARCIN. Etude anatomo-clinique d'un cas d'hémiballismus. Lésion dégénérative du corps de Luys et de la zona incerta. *Revue neurol.*, t. II, 1933, 820.
28. GERSTMANN. Zur Frage der sympathischen Gehirnbahnen. *Jahrb. f. Psych. u. Neurol.*, 34, 1913, 287.
29. SPIEGEL. Die zentrale Lokalisation autonomer Funktionen. *Zeits. f. Neur. u. Psych. (Ref.)*, 22, 1920, 142.
30. SEGALL. Ein Beitrag zur Pathologie des Corpus Luysi. *Monat. f. Psych. u. Neurol.*, 52, 1922, 156.
31. POPPI. Syndrome thalamo-capsulaire par ramollissement du territoire de l'artère choroidienne antérieure. *Zeitschr. f. d. ges. Neur.*, 52, 1929, 79.
32. TRENDLENBURG et BUMKE. Experiences sur les voies centrales des fibres pupillaires du sympathique. *Kl. Monatsch. f. Augenheilk.*, 47, 1909, 481.
33. SHIMA. Beziehung des Gehirns zur Adrenalin-mydrasis. *Arch. f. d. ges. Phys.*, 126, 1909, 269.
34. FOERSTER et GAGEL. Die Sektion des Vorderseitenstrangs beim Menschen. *Zeits. f. d. ges. Neur. u. Psych.*, 138, 1932, 70.
35. BEATTIE, BROW et LONG. Physiological and anatomical evidence for the existence of nerve tracts connecting the hypothalamus with spinal sympathetic centers. *Proc. Roy. Soc. Biol. London*, 106, 1930, 253.
36. MAGOUN, RANSON et HETHERINGTON. Descending connections from the hypothalamus. *Archiv. of Neurol. and Psych.*, 1938, 39, n° 6, 1127.
37. G. GUILLAIN, R. GARCIN et J. MAGE. Syndrome de Claude Bernard-Horner du côté opposé aux troubles sensitifs dans un cas de syndrome thalamique. Contribution à l'étude des centres sympathiques du diencephale. *C. R. des séances de la Société de Biologie*, 11 juillet 1931, t. 107, 1274.
38. GARCIN (R.) et KIPFER (M.). Syndrome de Claude Bernard-Horner homolatéral dans certaines lésions expérimentales du thalamus optique ; contribution à l'étude des centres et des voies oculo-sympathiques du diencephale. *C. R. des séances de la Société de Biologie*, 4 décembre 1937, t. 126, 864.
39. GARCIN (R.) et KIPFER (M.). Phénomènes oculo-sympathiques (syndrome de Claude Bernard homolatéral), dans les lésions du thalamus optique chez l'animal. Contribution expérimentale à l'étude des centres et des voies oculo-sympathiques du diencephale. *Revue neurol.*, décembre 1937, p. 862.
40. KIPFER. Les inégalités pupillaires d'origine sympathique dans les lésions du système nerveux central. Thèse Paris, février 1938 (Arnette, édit.).
41. SHERRINGTON. Article « Thalamus optic » in : *Text book of Physiology*, E. A. Schäfer, vol. II, London, 1900.
42. PROBST. Experimentelle Untersuchungen über das Zwischenhirn und dessen Verbindungen besonders die sogenannte Rindenschleife. *Deut. Zeit. f. Nervenheilk.*, 13, 1898, 384.

Voir également *Mon. f. Psych. u. Neur.* 1900, 7, et *Arch. f. Psych. u. Nervenkr.*, 33, 1900, 721.

43. MAY, cité par Roussy.
44. MANN. Sur le thalamus. *The Brit. Med. Jl.*, 1905, 289.
45. ROUSSY. *La Couche optique*. Thèse Paris, 1907.
46. BECHTEREW et MISLAWSKI, cités par Roussy.
47. BECHTEREW. *Die Funktionen der Nervenzenetra*, 2, 1909, 1150. Cité par Karplus et Kreidl (*loc. cit*) 1910, 135.
48. PFEIFER. Untersuchungen über die Funktion des Thalamus Opticus. *Arch. für Psych.*, 1914, t. 51, 206 ; 53, 760 ; 54, 106.
49. SCHALTENBRAND et STANLEY COBB. Clinical and anatomical studies on two cats without neo-cortex. *Brain*, 53, part. 4, 1931, 449.
50. HARE, MAGOUN et RANSON. Pathways for pupillary constriction. Location of synapses in the path for the pupillary light reflex and of constrictor fibers of cortical origin. *Arch. of Neurol. and Psych.*, 1935, 34, 1188.
51. R. B. BARRIS. A pupillo-constrictor area in the cerebral cortex of the cat and its relation to the pretectal area. *Jl. of comp. Neurol.*, 63, n° 2, 1936, 353.
52. SCHMIDT-RIMPLER. *Augenheilkunde und Ophthalmoskopie*, 7^e édit., Hirzel, 1901, Art. « Ophthalmomalacie », p. 355.
53. GERAUDEL. Névroglome de la couche optique gauche. *Soc. Anat.*, 1901, 324.
54. MONODESI. Sur le syndrome thalamique. *Anal. in Revue neurol.*, 1916, 368.
55. LHERMITTE et FUMET. Syndrome hémialgique pur d'origine thalamique chez un lacunaire. *Revue neurol.*, 1921, 46.
- 55 bis. J. LHERMITTE. Les syndromes thalamiques dissociés. *Annales de Médecine*, mai 1925, p. 497.
56. LHERMITTE et CORNIL. La forme hémialgique du syndrome thalamique. *Gaz. Hôpitaux*, 13 juillet 1929.
57. LHERMITTE. Un cas de syndrome thalamique à évolution régressive. L'ataxie résiduelle. *Revue neur.*, 1921, 1256.
58. FOIX, CHAVANY et BASCOURRET. Syndrome thalamique avec troubles végétatifs. *Revue neurol.*, t. II, 1925, 124.
59. DAVIDENKOFF. *Encéphale*, t. 21, 1926, 613.
60. MELIKOV. Ueber einige Variationen des Thalamussyndroms. *Anal. : Zeutrb.* *f. d. ges. Neurol.*, 49, 1928, 668.
61. ALAJOUANINE, THUREL et COSTE. Hémorragie thalamo-pédonculaire avec syndrome de Parinaud, signe d'Argyll Robertson, syndrome de Claude Bernard-Horner. *Revue neurol.*, t. I, 1934, 232.
62. SCHUSTER. Beiträge zur Pathologie des Thalamus Opticus. *Arch. f. Psych. u. Nervenkr.*, 105, 1936, 358 et 106, 1937, 201.
63. HARTMANN (Ed.). *La neurotomie rétro-gassérienne*. Thèse Paris, 1924, p. 18 et 95.
64. GARCIN (Raymond). Article « Trijumeau » in *Traité de Physiologie normale et pathologique*, direction Roger Binet, t. X, fasc. I, p. 359. Masson.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séance du 2 février 1939.

Présidence de M. MONIER-VINARD

SOMMAIRE

<i>Allocution du Président à l'occasion de la mort du P^r Boineau, membre correspondant national.</i>	158	LHERMITTE. Syndrome tétanoïde. Lésion probable du corps strié (présentation de malade) ..	208
<i>Correspondance.</i>		HEUYER, M ^{me} ROUDINESCO et M ^{lle} HAGUENAUER. Syndrome de Foerster (présentation de malade) ..	179
ALAJOUANINE, THUREL, BRISSAUD et MIGNOT. Poliomyélite chronique cervico-bulbaire avec agueusie ..	182	<i>Discussion</i> : M. GARCIN.	
BABONNEIX. Sur la sclérose tubéreuse (à l'occasion du procès-verbal) ..	159	MOLLARET et SIGWALD. Hypertrophie musculaire de l'adulte à constitution rapide. Action du traitement thyroïdien (2 ^e présentation) ..	219
<i>Discussion</i> : M. GARCIN.		MONIER-VINARD, VELTER et ORFRET. Sur un cas de paralysie du regard (présentation de malade) ..	172
BERTRAND (IVAN), KOFFAS et LEROY. Dégénérescences nerveuses tardives après fulguration expérimentale ..	188	<i>Discussion</i> : M. VELTER.	
BOURGUIGNON. Examens électrophysiologiques du malade présenté par MM. Mollaret et Sigwald.	219	PUECH, STHUL et BREGEAT. Contribution à l'étude clinique et au traitement des gliomes du chiasma ..	192
DE JONG (Amsterdam). Myotonie d'effort favorablement influencée par la quinine ..	165	<i>Addendum à la séance de décembre 1938.</i>	
LHERMITTE, DE MARTEL, GUILLAUME. Syndrome de Simmonds. Tumeur du plancher du III ^e ventricule. Intégrité morphologique de l'hypophyse ..	166	L. VAN BOGAERT et J. DE BUSSCHER. Sur la sclérose inflammatoire de la substance blanche des hémisphères (Spielmeyer). Contribution à l'étude des scléroses diffuses ..	220
LHERMITTE, HUGUENIN et VERMÈS. Métastases dans le cancer pulmonaire ..	212	<i>Discussion</i> : M. LHERMITTE.	
<i>Discussion</i> : MM. THIÉBAUT, BABONNEIX et GARCIN.			

Allocution du Président à l'occasion du décès du P^r Boinet.

MES CHERS COLLÈGUES,

J'ai la tristesse de vous faire part de la nouvelle transmise par le P^r H. Roger du décès du P^r Boinet, de Marseille. M. Boinet était l'un des plus anciens membres correspondants nationaux de notre Société, il s'est éteint à l'âge soixante-dix-neuf ans après une existence consacrée entièrement à un actif labeur médical.

La partie principale de sa vie médicale se passa à Marseille où il fut professeur de clinique médicale de 1901 jusqu'en 1929. Auparavant, il avait occupé la chaire de Pathologie exotique de la même Faculté. Sa carrière avait débuté dans la médecine militaire. A sa sortie du Val-de-Grâce, il se présenta au concours de l'agrégation des Facultés de médecine et fut désigné pour la Faculté de Montpellier. Mais, avant d'avoir la liberté de se livrer à l'enseignement, il lui fallait préalablement accomplir l'engagement de service qu'il avait contracté avec l'armée. Le jeune agrégé se fit désigner pour accompagner les troupes qui pacifiaient le Tonkin.

Au cours de cette expédition, il se prit d'un goût très vif pour la Pathologie exotique. Entre autres sujets, il décrivit les aspects anatomo-cliniques de l'abcès dysentérique du foie, et ses travaux contribuèrent à la connaissance de cette affection. Libéré de ses obligations militaires, il débarqua à Marseille où se poursuit définitivement sa carrière médicale. Il est nommé médecin des Hôpitaux de cette ville, et aussitôt entreprend de nombreuses et intéressantes recherches cliniques et expérimentales sur divers sujets et en particulier sur l'insuffisance des capsules surrénales.

Il a composé des articles didactiques réputés sur les affections de l'aorte, mais, tout en ayant un enseignement qui touchait à des sujets très divers, son intérêt se manifestait avec prédilection pour la pathologie tropicale et la pathologie nerveuse. A cette double tendance sont dues ses études sur les manifestations nerveuses du Paludisme, et spécialement sur les névralgies palustres. Durant la dernière guerre, il consacra ses soins aux soldats rapatriés de l'armée d'Orient, dont la pathologie correspondait si parfaitement avec la lointaine orientation de ses connaissances. Auprès d'eux, il trouva aussi matière pour des études de neurologie pure, et il publia maints articles relatifs aux blessures des nerfs.

Ceux qui ont approché Boinet gardent le souvenir d'un enseignant brillant dont l'esprit vif et pénétrant se teintait d'une nuance fréquente de scepticisme qui déconcerta parfois ses auditeurs. Son mérite réel était pourtant considérable, les honneurs et les titres les plus convoités vinrent le consacrer.

Le P^r Boinet s'est éteint dans l'isolement de la retraite. Il ne s'était jamais marié, la compagne de sa vie était sa mère, qui mourut il y a quelques années, presque centenaire.

Avec le P^r Boinet disparaît un homme dont les curiosités multiples de l'esprit apportèrent toujours une utile contribution aux sujets qu'il aborda. Je suis l'interprète de la Société de neurologie en saluant avec respect et tristesse celui qui, au cours d'une longue carrière, fut, toujours et à la fois, un bon et grand médecin.

Correspondance.

M. le Président donne lecture des lettres de condoléances du P^r Benedek, Président de la Société neurologique hongroise, et du P^r Choroschko, de Moscou, à l'occasion du décès du P^r Crouzon, et exprime à nos Collègues les vifs remerciements de la Société de neurologie pour la sympathie qu'ils lui témoignent.

M. le Président donne ensuite lecture des lettres de remerciements de M. Anthony Feiling (de Londres) et de M. Putnam (de Boston) pour leur élection comme membre correspondant de la Société de neurologie.

Le Président informe la Société de la lettre de démission de notre Collègue M. Mathieu-Pierre Weil, membre ancien titulaire, qui désire favoriser ainsi l'accès de la Société aux jeunes, sa spécialisation actuelle l'éloignant de la neurologie. Le Président exprime ses regrets à M. Mathieu Pierre Weil de le voir quitter sa place à la Société et le remercie de son geste en faveur des jeunes.

COMMUNICATIONS

Sur la sclérose tubéreuse (à propos de la présentation de M. Garcin), par M. BABONNEIX.

A propos de la très intéressante communication de M. R. Garcin (1), nous voudrions envisager brièvement les *caractère cliniques* de la sclérose tubéreuse ; sa *nature* ; les *relations qu'elle affecte avec certaines maladies voisines*.

I. — En ce qui concerne la *Clinique*, nous n'avons trouvé, dans notre cas (2), ni les phacomés rétinien décrits par M. van der Hoeve, ni les télangiectasies (tumeurs de Koenen) occupant les sillons unguéaux et qui étaient si nettes dans le cas de notre collègue. Mais, comme à lui, comme à d'autres encore (L. Manca et M. Scarzella), l'examen radiographique

(1) R. GARCIN, G. RENARD, M^{lle} HUGUET et P. CARON. *Société de Neurologie*, séance du 6 janvier 1939.

(2) L. BABONNEIX, M. BRISSOT, MISSET et DELSUC. Maladie de Bourneville (sclérose tubéreuse) à caractère familial et congénital avec association de symptômes de neurofibromatose (maladie de Recklinghausen). *Annales médico-psychologiques*, n° 1, juin 1936. Ce cas est l'objet de la part de MM. MARCHAND, BRISSOT et MAILLEFERT, d'un mémoire qui est déposé à l'*Encéphale*.

du crâne nous a révélé des opacités localisées dont, au premier abord, on aurait pu croire qu'elles correspondaient aux tubérosités corticales : d'après les renseignements fournis par MM. Marchand, Brissot et Maillefert, l'autopsie a démontré qu'il n'en était rien, fait qui n'est pas surprenant, car, comme l'observait M. Antoine Béclère, elles ne pourraient être imperméables aux rayons que si elles étaient infiltrées de chaux, ce qui n'est pas le cas. Plus importantes, peut-être, sont les lésions cutanées de la



Fig. 1. — Moulage de l'hôpital Saint-Louis (n° 1502). Adénomes séchés chez un jeune homme idiot et épileptique.

face, au sujet desquelles M. A. Sézary, médecin de l'hôpital Saint-Louis, a bien voulu dicter la note suivante :

Eruption disséminée sur la face, où elle est la plus abondante, sur le cuir chevelu, où l'on voit environ cinq éléments, et à la région rétro-auriculaire et mastoïdienne gauche.

Ce sont des éléments néoplasiques saillants, plus ou moins régulièrement arrondis, de consistance assez dure, quelques-uns à surface légèrement cornée, de coloration tantôt rouge sombre, tantôt bistre. Les dimensions varient, depuis celle d'une tête d'épingle à un pois et à une noisette. Au-dessus des deux sillons naso-géniens, traînée de néoplasie miliaire. Au front, à côté de deux gros éléments, il en existe d'autres comme de toutes petites lentilles. Deux éléments isolés, gros comme de petits grains de riz, se voient au-dessous de la lèvre inférieure.

U
vral
E
au-d
mité
de B
rizon
part

D
sou
Vog
mes
cell
réna

II
P
sclé
lutie
proc
név
A

Le
tion.
mém
sur s
la c
Au
térop
tion,
tion
sions
type
nales

R
un t
mal
tion

(1
prop
la sc
sion
Arch
(2)
p. 8
(3)
rolog
(4)
335
(5)
1933
(6)
juill

Une petite néoplasie existe également à l'extrémité externe de la clavicule droite, et vraisemblablement il en existe une à la région lombaire du côté gauche.

En somme: adénomes sébacés symétriques avec, d'une part, la localisation habituelle au-dessus des sillons naso-géniens, et, d'autre part, les éléments épars sur toute l'extrémité céphalique. Les premiers rentrent dans le cadre de la *sclérose tubéreuse* (maladie de Bourneville), les seconds, qui sont situés schématiquement au-dessus d'une ligne horizontale passant par les arcades sourcilières et qui sont de consistance plus dure, appartiennent à la *neurofibromatose* (maladie de Recklinghausen).

Dernière particularité : nous n'avons trouvé aucun signe permettant de soupçonner l'existence d'une tumeur rénale. On sait, en effet, que M. O. Vogt a pu, chez certains sujets idiots et épileptiques, porteurs d'adénomes sébacés, faire, sur la constatation d'une hématurie contenant des cellules néoplasiques, longtemps avant la mort, le diagnostic de cancer rénal survenant au cours d'une sclérose tubéreuse (1).

II. — Rien de plus mystérieux que la *Nature* de la maladie.

Pour Bourneville (2), les tubérosités sont constituées par « une sorte de sclérose hypertrophique d'une partie plus ou moins grande des circonvolutions ». De même, pour Bourneville et Brissaud (3), « il s'agit d'un *processus inflammatoire chronique* dont le point de départ réside dans la névroglie de la substance corticale ».

A cette théorie, que d'objections !

Le première est que l'examen histologique ne décèle jamais de traces d'inflammation. Nous avons étudié attentivement : 1° les coupes confiées par Bourneville lui-même à Cl. Philippe (cas 408) ; 2° celles du cas à nous confiées par André Riche (4) ; sur aucune nous n'avons trouvé de traces évidentes d'une *glose secondaire*, telle que la conçoit MM. G. Roussy, G. Leroux et Oberling (5).

Autres objections. Pourquoi la présence, dans le cerveau, de malformations et d'hétéropies, que n'explique nullement l'hypothèse d'une sclérose ? Pourquoi la constatation, dans les tubérosités, de cellules géantes du type « tumoral » ? Pourquoi l'évolution si fréquente vers la tumeur maligne ? Pourquoi l'association si fréquente de lésions cutanées et viscérales, représentées surtout, pour celles-là, par l'adénome sébacé type Pringle, pour celles-ci, par les rhabdomyomes du cœur et par les tumeurs rénales ?

Reste donc l'hypothèse d'une *dysembryoblastomatose*, ou, pour employer un terme plus simple et dont nous nous sommes déjà servi en 1918, d'une *malfaçon* (6). Seule, en effet, elle rend compte des lésions et de l'évolution de la maladie.

(1) M. E. B. SHERLOCK (The feeble-minded, Londres, 1911, in-8°, p. 235-247) a proposé de donner le nom d'*épiloia* à une maladie caractérisée par l'association de la sclérose tubéreuse, d'adénomes sébacés et de tumeurs rénales. Nous avons eu l'occasion de dire ailleurs ce que nous pensions de cette découverte. (A propos de l'épiloia, *Archives de médecine des Enfants*, t. XXXI, n° 3, mars 1928.)

(2) BOURNEVILLE. Contribution à l'étude de l'idiotie. *Archives de Neurologie*, t. 69, p. 87.

(3) BOURNEVILLE et BRISSAUD. Contribution à l'étude de l'idiotie. *Archives de Neurologie*, t. 1, 1880-1881, p. 81 et 397, et particulièrement p. 311.

(4) L. BABONNEIX. Un cas de sclérose tubéreuse. *Encéphale*, 10 avril 1911, p. 313-335.

(5) G. ROUSSY, G. LEROUX et CH. OBERLING. *Précis d'anatomie pathologique*, Paris, 1933, II, p. 665-671.

(6) L. BABONNEIX. A propos de la sclérose tubéreuse. *Revue neurologique*, n° 7-8, juillet-août 1918.

Lésions cérébrales. La tubérosité est constituée essentiellement par une « prolifération exubérante du tissu névroglique », et, particulièrement, de sa partie fibrillaire (G. Roussy, G. Leroux et Ch. Oberling) (1), à laquelle s'associe, comme l'ont montré les remarquables travaux de Pellizzi, O. Vogt, Critchley et Earl, Schob, L. v. Bogaert, un trouble profond de l'architectonie cérébrale (2) : fusion partielle des substances grise et blanche, présence, à l'intérieur de celle-ci, de cellules géantes ; modifications profondes de celle-là, dont les diverses couches sont confondues, les grandes cellules pyramidales, diminuées de nombre, mal différenciées, anormalement orientées, les fibres tangentielles, peu développées ; ce trouble de l'architectonie ne se localise pas à la tubérosité, puisqu'il peut atteindre le cervelet. A ces malformations d'ordre histologique, se joignent souvent, d'ailleurs, des malformations macroscopiques du cerveau ou de la moelle.

Autres lésions. Elles sont de trois ordres.

1° Les unes sont de simples anomalies congénitales : telles sont les malformations cardiaques.

2° Les autres sont des tumeurs : les plus importantes occupant le cœur, le rein et la peau.

Les premières sont constituées habituellement par des rhabdomyomes, quelquefois par des tumeurs mixtes, contenant divers éléments : fibres musculaires striées, cellules muqueuses, tissu cartilagineux.

Mêmes réflexions au sujet des secondes, qui appartiennent d'ordinaire à la classe des hypernéphromes, mais, souvent aussi, sont des tumeurs mixtes formées par du tissu musculaire lisse, par des éléments épithéliaux, par des vaisseaux donnant à une partie limitée du néoplasme l'aspect angiomateux.

Quant aux troisièmes, elles reproduisent exactement ce qu'on voit dans la maladie de Recklinghausen : angiomes, nævi, fibromes du type molluscum.

Bien que le dernier mot ne soit pas dit sur la question, on peut avancer que la plupart de ces tumeurs sont développées aux dépens de débris embryonnaires inclus dans les organes où, normalement, ils n'auraient jamais dû pénétrer : autrement dit, ce sont des *dysembryoblastomatoses*, qui peuvent évoluer vers la tumeur maligne, qu'il s'agisse des tubérosités proprement dites, qui, parfois, se transforment en spongioblastomes (Bielschowski, Globus et Strauss), en neurospongiomes (L. v. Bogaert, Lhermitte, Heuyer et M^{re} Vogt) ou de néoplasies rénales (C. Manca et M. Scarella, O. Vogt).

3° Les dernières « tiennent le milieu entre le vice de développement et la tumeur » (O. Vogt). Telles sont, d'une part, les lésions de l'adénome sébacé (O. Vogt), sous les réserves que nous indiquerons plus loin ; de l'autre, les éléments cellulaires géants que l'on trouve en pleine tubérosité et que la plupart des auteurs considèrent, soit comme des neuroblastes ou des spongioblastes (3), soit comme des formes intermédiaires à ces éléments embryonnaires et aux éléments cellulaires du tissu nerveux adulte. Pour notre part, nous pensons que la plupart de ces cellules appartiennent à la névroglie ; en effet : 1° elles ne possèdent pas de corps chromatophiles nets ; 2° certaines, avec leurs formes triangulaires et leur pied inséré sur un vaisseau, rappellent de très près les astrocytes (4).

Ainsi, la maladie de Bourneville a pour origine un trouble de développement portant, non pas seulement sur l'encéphale, mais sur les dérivés des trois feuillets, puisque ses lésions intéressent : 1° la peau et le sys-

(1) G. ROUSSY, G. LEROUX et CH. OBERLING. *Précis d'anatomie pathologique*, Paris 1933, II, p. 67.

(2) D'où le nom d'*istio-atypie corticale* justement proposé par PELLIZZI.

(3) D'où les noms de *spongioblastose* (Bielschowsky), de *spongioneuroblastose disséminée* (Globus, Strauss et Selinsky).

(4) Cf. l'intéressant travail de MM. C. MANCA et M. SCARELLA. La sclérose tubéreuse nell'infanzia, *La Pediatria del Medico pratico*, vol. XI, n° 7, 1936, où, à l'occasion de deux cas soigneusement étudiés, sont discutées tout au long les diverses hypothèses pathogéniques invoquées par les auteurs.

tème nerveux ; 2° le cœur et les reins ; 3° accessoirement, l'intestin (1), qui proviennent, respectivement, de l'ectoderme ; du mésoderme et du mésenchyme ; de l'endoderme. Il serait intéressant de préciser l'époque à laquelle elles se produisent. Pour l'écorce, au moins, la chose est facile, puisque, d'une part, les tubérosités respectent toujours les sillons primaires et secondaires, qui apparaissent *avant* le septième mois (Kölliker) et que, de l'autre, elles se localisent aux sillons tertiaires, qui ne se développent qu'*après* cette époque : il est donc vraisemblable que les diverses causes sous l'influence desquelles se produit la maladie n'agissent qu'à partir de cette date (2). Pour ce qui est des autres lésions, nous sommes moins avancés, et, dans l'état actuel de la science, malgré l'existence de quelques cas héréditaires, nous ne pouvons rattacher la sclérose tubéreuse à la lésion d'un « gène » déterminé (3).

III. — *Les relations de la sclérose tubéreuse avec d'autres affections voisines méritent d'être sommairement étudiées.*

En ce qui concerne la maladie de von Hippel-Lindau, ou *angiomatose isolée* de la rétine, nous n'en avons pas observé les symptômes dans notre cas, mais divers auteurs, après M. van der Hoeve, en ont rapporté où la constatation de ces tumeurs rétinienues a parfois permis, en l'absence de tout autre symptôme, le diagnostic, vérifié à l'autopsie, de sclérose tubéreuse (4).

Nous sommes mieux documentés sur les rapports qui unissent cette affection à la *neurofibromatose*, et que, comme MM. Hornowski et Rudzky (5), comme M. Bielschowski et Gallus (6), comme M. Ley (7), comme M. L. van Bogaert (8), comme MM. H. Roger et J. Alliez (9), nous considérons comme très étroits. Notons, en effet, que :

1° Sur les coupes d'un adénome sébacé prélevé sur le malade que nous avons examiné avec MM. Brissot, Misset et Delsuc, M. J. Lhermitte a retrouvé cette prolifération discrète des fibres nerveuses, fait déjà signalé plus ou moins explicitement par Bielschowski ;

2° Les lésions cutanées, dans notre cas, étaient de divers ordres, suivant qu'elles occupaient la partie supérieure ou la partie inférieure

(1) Il existe, dans la littérature, quelques cas de cancer de l'intestin (Ruchenmeister) ou du foie (Cuillerre) associé à une sclérose tubéreuse.

(2) Pour M. L. v. BOGAERT, ces lésions apparaîtraient vers les 3^e-4^e mois.

(3) Pour le même auteur, l'hérédité de la maladie peut être dominante et non récessive. Il en était ainsi dans les cas de Koener et Kufs, comme dans la famille D. R... suivie par lui depuis 1921.

(4) Cf. H. VIALLEFONT. La maladie de von Hippel. La maladie de Lindau. *Revue d'oto-neuro-ophthalmologie*, XIII, 1935, nos 6 et 7, p. 130-131.

(5) HORNOWSKY et RUDEKY. Sur la sclérose tubéreuse cérébrale. *L'Encéphale*, 10 décembre 1910, p. 435.

(6) BIELSCHOWSKI et GALLUS. Zur Histopathologie und Pathogenese der tuberosen Sklerose. *Journal für Psychologie und Neurologie*, XXX, 167, 1924.

(7) AUGUSTE LEY. La sclérose tubéreuse des circonvolutions cérébrales. *Journal belge de Neurologie et de Psychiatrie*, Bruxelles, octobre 1933.

(8) L. VAN BOGAERT. Dysplasies neuro-ectodermiques congénitales. *Revue neurologique*, I, 63, mars 1935, p. 353-398 (bibliographie : figures).

(9) HENRI ROGER et JOSEPH ALLIEZ. Les neuroectodermomes. *Presse médicale*, 28 décembre 1935.

du visage, les premières ressortissant à la neurofibromatose, les secondes, à l'adénome sébacé.

Dans un important travail inspiré par M. Peyron (1), M. Zimmer écrit : « La lésion de Pringle montre parfois un caractère naevique, des proliférations de type mélanoblastique et peut-être même schwannien, qui appellent de nouvelles études » (2). Si elles confirment l'hypothèse de l'auteur, les adénomes sébacés pourront être rapprochés des nævi qui, à la suite des travaux de M. Masson (de Strasbourg), tendent de plus en plus à être considérés comme des néoformations schwanniennes.

Ajoutons que :

1° les phacomés rétiens de M. van der Hoeve se voient aussi bien dans la maladie de Recklinghausen que dans la sclérose tubéreuse ;

2° lorsque, au lieu d'examiner un malade isolément, on passe en revue toute sa famille, on voit que chez l'un existe un adénome sébacé, chez l'autre, des signes de neurofibromatose, chez un autre encore, une sclérose tubéreuse ou une neurofibromatose typique ;

3° les lésions histologiques du système nerveux sont très voisines (Bielschowski et Gallus).

Aussi conçoit-on que notre élève, M. Roland Miquel (3), ait insisté, à son tour, sur les relations étroites qui unissent les deux maladies.

M. Raymond GARCIN. — Je remercie M. Babonneix de nous avoir apporté le fruit de son expérience sur le problème de la sclérose tubéreuse de Bourneville. Celle-ci mérite d'être étudiée à la fois par les dermatologistes et les neurologistes, étant donné les problèmes anatomo-pathologiques toujours posés par les divers éléments cutanés associés aux adénomes sébacés et par la structure histologique même de ceux-ci. L'étude biopsique de ces divers éléments mérite d'être poursuivie, si possible, dans chaque cas. Nous avons pu, grâce à l'obligeance du Professeur agrégé Sézary et du Docteur Levy-Coblentz, étudier deux des éléments fibroïdes sous-cutanés (dos et région lombaire) de la malade présentée à la dernière séance. Ces éléments se montrent constitués par une sclérose dense du tissu conjonctif du derme sans autre anomalie appréciable. Nous y reviendrons ultérieurement.

En ce qui concerne les calcifications nodulaires intracrâniennes observées dans notre cas, leur topographie paraventriculaire, leur

(1) LOUIS ZIMMER. La diathèse néoplasique dans le système nerveux. La neurofibromatose. Ses formes héréditaires et familiales. *Th. Paris*, 1936, 336 p. On y trouvera (p. 321) la liste des cas où il y a association de sclérose tubéreuse et de neurofibromatose.

(2) Les descriptions histologiques des auteurs sont essentiellement variables : adénome sébacé (Balzer et Menetrier), conception qui ne nous a, pas plus qu'à M. Darier, paru s'imposer au moins pour nos cas : naevus (Zimmer) ; production schwannienne (*id.*) ; tumeur complexe (J. DARIER, *Précis de dermatologie*, Paris, 1928, in-18, p. 968).

(3) ROLAND MIQUEL. Les manifestations cutanées de la sclérose tubéreuse. *Th. Paris*, 1936, 117 p.

stricte limitation, nous donnent à penser qu'il s'agit de spongioblastomes calcifiés comme dans le cas de MM. Lhermitte, Heuyer et M^{lle} Vogt. Ajoutons qu'au cours de ventriculographies dans certains cas de sclérose tubéreuse on a pu voir des tumeurs juxta-ventriculaires faire saillie dans la cavité ventriculaire.

Myotonie d'effort, favorablement influencée par la quinine,
par H. DE JONG.

Une de mes malades, M^{lle} W. B., âgée de 21 ans, souffre depuis sa troisième année des troubles que je vais décrire. Elle exécute sans aucune difficulté tous les mouvements musculaires ordinaires, par exemple quand elle marche, s'habille, mâche, etc. Il lui est facile de marcher pendant une heure. Quand elle a, cependant, tendu très fortement un muscle, elle éprouve une grosse difficulté à le détendre; par exemple, après avoir pincé quelque chose, ce n'est qu'au prix d'un grand effort qu'elle arrive à remettre les doigts en mouvement. Il se produit alors un spasme dont elle ne triomphe qu'avec difficulté. Les mouvements qu'elle exécute ensuite sont au contraire normaux.

Lorsqu'une fois il lui est arrivé de tomber dans la rue, une crampe analogue s'est produite dans les muscles de la cuisse, alors que les mouvements ordinaires de la marche restèrent normaux.

Les indications données par la malade sont confirmées par l'examen. Les mouvements ordinaires s'exécutent normalement, mais dans les grands efforts il se produit une crampe myotonique. Il est remarquable aussi que le même symptôme se produise sous l'action du froid; mais, contrairement à ce que nous voyons dans la paramyotonie, ce n'est pas le froid seul qui détermine la crampe.

La percussion du thénar, du quadriceps et de la langue détermine dans ces muscles la crampe myotonique dite mécanique.

L'habituelle réaction myotonique électrique fait défaut ici, c'est-à-dire qu'en cas d'excitation galvanique directe, il ne se produit pas d'état spasmodique durable, ne cessant même pas quand on interrompt le courant. Au contraire, chez ma malade, la contraction s'arrête dès que le courant est interrompu.

Il se produit dans le thénar, par suite de la fermeture du courant cathodique, une contraction tétanique, qu'on peut susciter dès le seuil de l'excitation électrique, c'est-à-dire, dans notre cas, quand ce seuil se trouve à 1,4 milliampère. En outre, la chronaxie des muscles du thénar, qui se monte normalement à 0,20-0,36 σ , devient ici de 10 à 20 fois plus forte (4 σ). Du côté extenseur de l'avant-bras, la chronaxie est également de 4 σ . La proportion chronaxique normale entre les fléchisseurs et les extenseurs est de 2 à 1: elle ne se retrouve donc pas ici. Ce n'est pas la première fois que, dans des cas de myotonie, on constate de telles variations de la chronaxie.

Cependant, nous ne pouvons ranger ce cas ni dans la catégorie de la myotonie congénitale de Thomsen — quoiqu'il s'en rapproche beaucoup — ni dans celle de la paramyotonie d'Eulenburg, qui ne se produit que sous l'action du froid, ni dans celle de la myotonie dite atrophique, qui est accompagnée d'atrophies musculaires et de troubles de la sécrétion interne, — symptômes qui, tous les deux, font défaut ici.

Les caractéristiques spécifiques de notre cas sont :

- 1° la manière dont les crampes se produisent ;
- 2° une contraction tétanique non durable après fermeture du courant cathodique ;
- 3° l'absence du facteur familial, lequel caractérise la véritable maladie de Thomsen.

Je propose d'employer provisoirement le terme de « myotonie d'effort ». Dans ces maladies, il semble que la transmission de l'excitation nerveuse au muscle soit troublée.

Dale a démontré que, dans cette transmission, il se forme, à l'endroit de la jonction myoneurale, de l'acétylcholine, que nous connaissons par le vague — substance qui est désintégrée par l'action de la cholinestérase.

Dans les réactions myotoniques il y a surexcitation, dans la myasthénie c'est le contraire qui se produit.

Foster Kennedy et Wolf (1) ont démontré que la quinine — probablement en stimulant l'action de l'estérase — est capable d'influencer ce processus quand il est troublé comme dans la myotonie. D'autres observateurs croient à une action directe de la quinine sur le muscle.

C'est pourquoi, d'après leurs prescriptions, nous avons administré de la quinine à la malade (300 mg. 3 fois par jour) ; l'amélioration ainsi obtenue, et qui était considérable déjà après quinze jours, se continue toujours.

Syndrome de cachexie progressive. Spongioblastome infiltré du 3^e ventricule. Le problème de la maladie de Simmonds, par MM. J. LHERMITTE, DE MARTEL, GUILLAUME et AJURIAGUERRA.

Parmi les problèmes dont dispose l'actualité médicale, celui de la cachexie hypophysaire de Simmonds peut compter parmi les plus irritants, car ici encore c'est notre manière de comprendre les fonctions de l'hypophyse et surtout la façon dont agissent les processus morbides sur les centres régulateurs du métabolisme qui est en jeu. On le sait, à l'heure actuelle, si de nombreux auteurs inclinent à penser avec Simmonds que la cachexie si curieuse dans son aspect que cet auteur a décrite, est sous la dépendance étroite de l'atrophie du lobe antérieur

(1) *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1937, vol. XXVII, p. 68.

de l'hypophyse, d'autres médecins maintiennent une attitude plus réservée en raison d'un certain nombre de faits pour le moins troublants. Ceux-ci appartiennent à la fois au domaine de la clinique et de l'anatomie pathologique.

On le sait, la maladie de Simmonds s'accuse par les signes suivants : amaigrissement excessif, aménorrhée, deshydratation des tissus, chute des poils et des dents, asthénie, hypotension artérielle, abaissement du métabolisme de base, réduction du pouvoir dynamique spécifique, anémie avec réduction de la valeur globulaire. Mais à ces manifestations s'en joignent d'autres qui ne cadrent plus avec l'hypothèse d'une altération primitive de l'hypophyse et limitée à cette glande, telles les altérations du psychisme : torpeur, obnubilation intellectuelle, hallucinations sensorielles, perturbations du caractère, affaiblissement des facultés supérieures, troubles du sommeil par défaut et surtout par excès (léthargie dite pituitaire), telle aussi la céphalée, les douleurs abdominales, l'anémie, telles enfin les déformations de la selle turcique qui témoignent de l'existence d'une néoformation débordant la loge hypophysaire.

D'autre part, les constatations anatomiques ou opératoires, si elles nous apportent un ensemble impressionnant de cas où la lésion de la glande pituitaire se montre éclatante, n'apparaissent pas toutes concordantes. Non seulement, dans bien des faits, l'hypophyse est le siège d'un processus tumoral qui déborde les limites de la selle turcique, mais encore il est des cas plus troublants, tel celui qu'à rapporté récemment de Gennes, où l'examen donne la preuve tangible de l'intégrité anatomique de l'hypophyse.

C'est un fait de ce genre que nous rapportons aujourd'hui avec cette différence que si dans l'observation de de Gennes il a été impossible de découvrir la lésion causale du syndrome, dans notre cas, l'origine de la cachexie est évidente et précise.

Observation. — M^{lle} Bo..., âgée de 9 ans, est née à terme par un accouchement normal ; rien de particulier dans les antécédents familiaux ; une sœur âgée de 12 ans est en excellente santé. Le développement somatique et intellectuel fut normal jusqu'à l'âge de 5 ans environ ; à cette époque, l'enfant manque d'appétit et maigrit, mais ces troubles ne devinrent inquiétants que depuis deux ans. Des céphalées diffuses, des vomissements périodiques, une inappétence totale apparurent, mais le développement squelettique se poursuivit assez régulièrement. L'amaigrissement devint ensuite rapidement important, réalisant un véritable état de misère physiologique dont l'étiologie ne put être précisée par les nombreux médecins qui furent consultés. L'investigation des divers appareils ne révéla rien. Mais depuis un an, les dimensions céphaliques nettement augmentèrent, les fonctions intellectuelles s'altérèrent peu à peu ; l'intelligence s'émoussa ; la mémoire de fixation devint déficiente et l'enfant se montra sujette à des accès invincibles de sommeil profond et prolongé ; de plus, l'acuité visuelle se réduisit progressivement.

Examen. — Etat de cachexie extrême, peau sèche, fine, fonte musculaire extrême. Augmentation très nette du volume de la tête. Taille : 1 m. 30.

La malade se présente dans un état de torpeur prononcée mais dont on peut cependant, grâce à de vigoureuses excitations, la tirer. L'enfant accuse de fréquents maux de tête localisés surtout dans la région frontale. Toutes les fonctions intellectuelles

semblent réduites au fait de la torpeur psychique générale. L'inappétence se montre très accusée.

La station debout est impossible sans soutien ; la malade s'affaisse mais ne paraît obéir à aucune pulsion de sens précis.

Dans le décubitus, l'attitude et la mobilisation active des divers segments des membres et du corps sont normales. L'on relève un certain degré d'hypotonie musculaire.

Les réflexes tendineux et ostéopériostés sont très faibles mais égaux. Les réflexes cutanés sont abolis, les cutanés plantaires en particulier restent sans réponse.

La sensibilité paraît normale.



Fig 1.

On ne constate ni dysmétrie ni adiadococinésie ; seules quelques secousses nystagmiformes sont décelables dans les positions de regard latéral.

Pas d'asymétrie faciale, pas d'hypacousie, pas de troubles de la déglutition, la parole est normale mais la voix faible. La motilité oculaire extrinsèque n'est pas troublée ; les pupilles sont en mydriase et les réactions de la pupille sont proportionnées à l'acuité visuelle très réduite que l'on ne peut évaluer exactement.

Il existe une atrophie papillaire bilatérale très marquée, la papille demeurant à contours réguliers.

La tension artérielle est de 80-40, avec indice très faible. Le pouls oscille entre 100 et 110 ; à l'auscultation, le cœur paraît normal, les champs pulmonaires sont libres. Le foie est de dimensions normales ; la rate n'est pas perceptible.

Glycémie : 0,85 ; urée sanguine : 0,15.

Diurèse oscillant entre 300 et 500 gr. Urines normales.

Examen hématologique : hématies : 3.200.000 ; leucocytes : 5.700 ; V. G. : 70 %.

Métabolisme basal : — 22 %. Equilibre leucocytaire, sensiblement normal.

Température oscillant entre 36° et 36° 8.

Les radiographies du crâne confirment l'existence d'une hydrocéphalie assez accusée avec amincissement du diploë ; disjonctions des sutures, nivellement de la base ; la selle turcique paraît abrasée mais le sinus sphénoïdal garde une lumière normale ; aucune calcification suprasellaire n'est visible.



Fig. 2.

En présence de syndrome dont l'évolution lentement progressive a abouti à un état de cachexie extrême, le diagnostic de Maladie de Simmonds paraît vraisemblable, et l'existence d'une tumeur de la région hypophysaire ayant déterminé une atrophie optique et, ultérieurement, une hydrocéphalie est envisagée. L'état de l'enfant n'autorise qu'une action chirurgicale limitée et progressive. On pratique, avant tout, une ponction ventriculaire bilatérale qui décèle une tension du L. C.-R. élevée (60 en Claude), et on procède par une sonde intraventriculaire à une décompression lente des cavités. Malgré cette technique prudente, quelques jours plus tard, l'enfant succomba.

Les traits de cette observation sont assez éloquentes en eux-mêmes pour n'avoir pas besoin de longs commentaires. Ainsi qu'on l'a vu, il

s'agit d'une fillette de 9 ans chez laquelle progressivement et lentement survint un état de cachexie profonde avec inappétence, réduction de l'activité psychique allant jusqu'à la torpeur, crises de narcolepsie, céphalées passagères. La radiographie ayant montré la réalité d'une hydrocéphalie, on pratiqua une double ponction ventriculaire bilatérale prudente laquelle décela l'existence d'une hypertension considérable (60 au manomètre) du liquide C.-R. Malheureusement la jeune patiente succombait quelques jours après cette prudente décompression ventriculaire.

Etant donnés les symptômes cliniques, l'évolution progressive de l'affection, l'inappétence absolue, la diminution du métabolisme de base,



Fig. 4. — Coupe sagittale montrant l'infiltration néoplasique de la région sous-thalamique (Loyes).

l'on était, semble-t-il, en droit de penser à la maladie de Simmonds, à la cachexie hypophysaire.

L'étude anatomique devait montrer qu'il n'en était rien, puisque, d'une part, l'hypophyse était normale dans sa structure histologique et sa forme et qu'il existait, d'autre part, une tumeur, de nature spongioblastomatique, infiltrant tout ensemble le plancher du ventricule médian et ses parois latérales jusqu'aux noyaux caudés et à la couche optique.

Etude anatomique. — L'examen anatomique a été pratiqué sur des coupes microscopiques sérieuses sagittales pour l'hémisphère gauche et frontales pour le droit.

A) Les coupes sagittales qui affectent le tubercule mamillaire montrent que le plancher du 3^e ventricule est largement infiltré par une tumeur solide, laquelle atteint en avant le noyau caudé, la commissure antérieure, le pilier du trigone, le thalamus, et, en arrière, le tubercule quadrijumeau, le noyau rouge apparaît repoussé en arrière. Le ventricule médian se montre légèrement dilaté et le corps calleux aminci.

La tumeur s'enfonce en coin dans le tuber et l'espace perforé antérieur. Elle s'étend jusqu'aux tubercules mamillaires. En avant ne dépasse pas le cortex avoisinant mais rejette en haut ces formations. Les tubercules mamillaires ne sont pas infiltrés par la tumeur. On note une pâleur à leur périphérie. Le faisceau de Vicq d'Azyr à sa naissance est intact ainsi que la capsule des tubercules. Cette masse d'aspect spongieux

se con-
conce-

B)
noyau
mum
olfact
qu'à p
dans l
En ba
isolé d
Une
faisces
sa par

Fig. 3. —

antérie
mique.
Sur le
la mass
dant en
Les c
tumeur

Coup
cule qu'
optique

Coup
région t
gée et la
légèreme
pilier an
mieux c

se continue avec les masses tumorales mieux limitées par des faisceaux myéliniques concentriques partiellement dégénérés.

B) *Coupes sagittales passant par le pilier antérieur du trigone, le noyau rouge et le noyau antérieur du thalamus.* — Ces coupes montrent les masses tumorales à leur maximum de développement. Celles-ci englobent toute la région comprise depuis l'aire olfactive jusqu'aux tubercules quadrijumeaux et ne respectent la région pédonculaire qu'à partir d'une ligne passant par le pôle antérieur du noyau rouge. On remarque dans la région supérieure, en partie englobée par la tumeur, la commissure antérieure. En bas et en avant, la bandelette est aussi englobée. Le corps mamillaire est en partie isolé des masses tumorales par sa capsule.

Une coupe sagittale plus interne nous montre deux masses tumorales séparées par le faisceau rétroreflexe de Meynert. La bandelette optique est englobée par la tumeur à sa partie postérieure, celle-là est dégénérée dans sa partie antérieure. La masse tumorale



Fig. 3. — Coupe sagittale de l'hémisphère droit montrant l'infiltration du tractus optique du n. caudé, du tubercule mamillaire, de la calotte pédonculaire et du thalamus (Loyez).

antérieure est formée en réalité de deux parties : l'une thalamique, l'autre infrathalamique.

Sur les coupes sagittales montrant le plein développement du noyau caudé, on trouve la masse tumorale limitée à la région de la substance innommée de Reichert, et répondant en haut à la commissure antérieure et en avant à la bandelette optique.

Les coupes sagittales qui atteignent la naissance du globus pallidus montrent que la tumeur est disparue à ce niveau.

Coupes vertico-frontales (cerveau droit).

Coupes passant par la commissure antérieure. — La tumeur occupe tout le 3^e ventricule qu'elle dilate, rejette en haut la commissure antérieure, enfin englobe le chiasma optique.

Coupes passant par les tubercules mamillaires. — Le néoplasme occupe ici toute la région thalamique qu'elle déborde légèrement en haut, ne dépassant pas la zone grillagée et laissant ainsi intacts la capsule interne et le noyau lenticulaire. La tumeur rejette légèrement le tubercule mamillaire, dont la capsule est en partie dégénérée ainsi que le pilier antérieur du trigone. Dans les coupes plus postérieures ces deux formations sont mieux conservées.

Coupes passant par la commissure de Forel. — La tumeur s'étend depuis la partie supérieure des tubercules mamillaires jusqu'au pied du pédoncule qu'elle englobe. La tumeur est ici au début de son développement.

Coupes passant par l'entrecroisement de Forel et le noyau rouge. — Le noyau supérieur de la tumeur se sépare de l'inférieur ou infrathalamique grâce au glissement du faisceau thalamique. La tumeur inférieure englobe la partie interne du locus niger, envahit la paroi ventriculaire pour occuper la partie inférieure du 3^e ventricule, rejetant en dehors le noyau rouge.

La tumeur présente le même aspect dans les coupes suivantes, mais disparaît progressivement et rapidement.

Au point de vue *histologique*, il s'agit d'un spongioblastome bipolaire typique.

L'hypophyse a été coupée en série. On ne remarque aucune lésions vasculaire, aucune sclérose. Le tissu est formé de cellules acidophiles et chromophobes. On remarque un petit kyste colloïde dans la pars intermedia. Le lobe nerveux est normal.

En résumé, l'observation que nous rapportons démontre qu'un syndrome de cachexie progressive du type qu'a décrit Simmonds peut apparaître indépendamment de toute lésion anatomique de la glande hypophysaire et se rattacher à une lésion tumorale du plancher du ventricule médian. Nous ne pouvons envisager ici le problème pathogénique que posent de pareils faits. Celui-ci exigerait de très longs développements. Nous désirons seulement que l'on retienne que la constatation d'un syndrome du type de Simmonds n'autorise pas à conclure immédiatement à l'existence d'une lésion limitée à la glande pituitaire et encore moins à une atrophie totale de l'hypophyse.

(Travail de la Fondation Dejerine.)

Fixité totale et permanente du regard par hypertonie des muscles oculo-moteurs, par MM. MONIER-VINARD, VELTER, G. OFFRET.

L'intérêt de l'observation suivante tient au mécanisme particulier des troubles de l'orientation du regard. Il ne s'agit en effet, ni d'un déficit moteur par lésion nucléaire ou sous-nucléaire, ni d'une paralysie des mouvements associés par lésion pédonculaire ou corticale, mais d'un trouble dû à une hypertonie permanente de la musculature extrinsèque des globes oculaires.

Observation. — M. Bou... Maxime est âgé de 44 ans. Il travaille dans une fabrique de bois à contre-plaquer du faubourg Saint-Antoine.

Le 5 novembre 1938, il est venu consulter dans le service d'ophtalmologie de l'Hôpital Saint-Antoine pour baisse de la vision. Atteint de myopie depuis toujours, il voit actuellement plus mal ; les lettres sont déformées, il se plaint d'être gêné par des points noirs.

L'examen montre des taies anciennes des deux cornées, de nombreux corps flottants du vitré, de graves lésions de chorioretinite myopique. La vision après correction est de 1/50^e à droite et de 1/10^e à gauche. Ce malade avait été examiné auparavant à deux ou trois reprises ; et, à la date du 6 décembre 1937, on n'avait pas noté d'autres symptômes oculaires. Or, actuellement, il est atteint de troubles très sérieux de la mobilité oculaire dont la date d'apparition ne peut être exactement précisée. Il s'est aperçu que, depuis un an environ, il est obligé de tourner la tête pour voir sur le côté.

Ex
laire
pillai
de l'
M
culièr
Le re
ptosi
Ete
de to
obliq
l'obli
En
mouv
ident
La
par le
tes ou
reste
habit
dans
La
veme
dépla
sant l
miner
sion d
trois
forte
A
on ren
pas de
mine,
salves
riée, l
très é
droit.
tion d
un fra
ner le
Pas
que d
coupé
et pré
douter
Dep
génita
un mo
chaqu
réveill
tres ;
bon ;
fixité
Cet
épiso
Saint-

Examen oculaire. — Seuls sont remarquables les troubles moteurs des globes oculaires ; notons, pour ne plus y revenir : l'intégrité des pupilles, l'absence de stase papillaire, l'intégrité des champs visuels (compte tenu des lésions myopiques du fond de de l'œil).

Motilité des yeux. Etat statique des globes. — L'attitude du malade est un peu particulière. Dans un facies inexpressif, les yeux sont fixes, en strabisme convergent léger. Le regard se dirige en permanence vers le bas. Sans qu'il y ait à proprement parler du ptosis, les paupières sont un peu tombantes, la gauche plus que la droite.

Etat cinétique. — La motilité volontaire des yeux est pratiquement nulle. En dépit de tous ses efforts, le malade ne peut regarder ni en haut, ni en bas, ni latéralement, ni obliquement. Si on insiste, le malade accuse une très pénible sensation de vertige qui l'oblige à fermer brusquement les paupières.

En faisant fixer un guide, on voit, de temps à autre, se dessiner l'ébauche d'un mouvement qui s'arrête aussitôt. Cet état est permanent : on le retrouve toujours identique à lui-même à des examens successifs.

La motilité automatico-réflexe est altérée : l'amplitude des mouvements obtenus par la mobilisation de la tête dans les différentes positions est nulle (paupières ouvertes ou fermées). Quand on fait exécuter le geste de la tête « oui » ou « non » les globes restent fixes. L'inclinaison latérale ne s'accompagne pas de la rotation compensatrice habituelle. Lorsqu'on observe le malade à son insu, on ne surprend jamais un défaut dans la fixité de l'attitude des globes.

La motilité réflexe est anormale : en faisant fixer un doigt on provoque un petit mouvement de convergence qui ne se maintient pas. Le bruit, la lumière n'amènent pas de déplacement réflexe des globes. Pendant la lecture, le malade suit la phrase en mobilisant la tête, mais les yeux restent fixes. Trois manœuvres permettent seules de déterminer des déplacements d'une certaine étendue : l'excitation labyrinthique, l'occlusion des paupières contre résistance, la recherche du réflexe cornéen. L'efficacité de ces trois moyens n'est pas d'un égal degré. De plus, nous insistons sur la nécessité d'une forte stimulation pour obtenir une réponse.

A l'occasion de l'examen labyrinthique (le labyrinthe est normalement excitable), on remarque une dissociation dans la réponse oculaire : l'épreuve rotatoire ne provoque pas de nystagmus ou ne le provoque qu'irrégulièrement. L'épreuve calorique détermine, après un temps de latence normal, des secousses oculaires qui surviennent par sèves, d'amplitude réduite, ne dépassant pas la ligne médiane. A l'occlusion contrariée, les deux yeux ne fuient derrière les paupières que si la tentative d'occlusion est très énergique. L'œil gauche ascensionne plus rapidement et plus fortement que l'œil droit. Pour déclancher l'élévation du globe par la recherche du réflexe cornéen, l'excitation doit être très forte : il ne suffit pas de mettre au contact de la cornée du coton ou un fragment de papier, mais il faut appliquer la pulpe d'un doigt contre l'œil pour amener le mouvement d'élévation.

Passé pathologique. — Depuis 4 ans le malade accuse des troubles du sommeil. Alors que dans le passé le sommeil était paisible ; depuis lors il est devenu très agité, entrecoupé de cauchemars réalisant un véritable état onirique pendant lequel le malade crie et présente des mouvements désordonnés. Le malade assure, et rien ne permet d'en douter, qu'il n'a jamais fait d'excès de boisson.

Depuis un an il a remarqué des modifications de son activité sexuelle : impuissance génitale par diminution du nombre des érections sans modification du désir. Depuis un mois il éprouve le besoin de boire une importante quantité de liquide : un litre à chaque repas et une quantité équivalente en dehors des repas : il a soif la nuit et se réveille pour boire. Corrélativement, il a une polyurie variant entre trois et quatre litres ; depuis quelques temps, il a des vertiges, des douleurs lombaires, l'appétit est moins bon ; de temps à autre, il a des éclipses de l'activité : état akinétique, consistant en fixité soudaine de l'attitude au cours de l'exécution d'un acte.

Cette évolution déjà longue a été marquée, en octobre 1937 et en décembre 1938, par un épisode aigu. En octobre 1937, il est hospitalisé dans un service de médecine de l'Hôpital Saint-Antoine pour une pneumonie avec angine : l'examen neurologique pratiqué à cette

date, n'avait rien révélé d'important. Sorti de l'Hôpital le 19 octobre, il y entre à nouveau le 22 du même mois pour des algies et des troubles vaso-moteurs du membre supérieur droit. Les renseignements qui nous ont été communiqués sont les suivants : le malade présentait une diminution de la force musculaire du membre supérieur droit ainsi que des troubles sensitifs dans le domaine du médian ; les troubles vaso-moteurs (hypersécrétion sudorale, œdème, veines saillantes) étaient accentués ; on constatait une douleur provoquée dans le territoire du médian ; les réflexes du membre supérieur droit étaient diminués ; ceux du membre supérieur gauche et des membres inférieurs étaient normaux, ainsi que les réflexes pupillaires.

Une ponction lombaire pratiquée le 23 novembre 1937 : éléments 1,2, albumine 0,30, benjoin : négatif. Cette ponction lombaire a été mal supportée ; tous les troubles fonctionnels se sont exagérés à la suite de cette exploration.

L'examen électrique du 10 novembre 1937 était normal. Par contre, le 18 décembre 1937, les nerfs et les muscles du membre supérieur droit répondaient à l'excitation du courant galvanique sauf le fléchisseur propre du pouce.

Comme le malade se plaignait du rachis, des radios ont été faites, qui auraient révélé une altération de la colonne lombaire. Le traitement appliqué fut : trois injections de salicylate intraveineuses, suivies de 25 injections intraveineuses de cyanure de Hg. L'état du membre supérieur droit s'est amélioré petit à petit.

Un nouvel épisode aigu, récent, d'hypersomnie, à début brusque le 10 décembre 1938, est à peine terminé : le malade a dormi pendant une semaine. Au réveil, il présentait une hypertonie des muscles orbiculaires, si bien que les yeux ne pouvaient être ouverts volontairement. Cet état s'est maintenu tel pendant 4 jours, puis a cédé brusquement. A cette occasion on a remarqué la perte des mouvements réflexes du globe oculaire, jusque-là respectés, si bien que les deux yeux étaient complètement immobilisés.

EXAMEN NEUROLOGIQUE. I. Troubles du tonus. — Ils sont discrets mais suffisamment nets pour être retenus. Ils siègent au membre supérieur droit et à la nuque.

Au membre supérieur droit : perte du balancement automatique à la marche. La manœuvre du ballotement des membres supérieurs révèle une hypertonie des muscles de l'épaule droite qui s'accroît avec la durée de l'épreuve. Si la manœuvre est prolongée, il se produit un mouvement involontaire d'abduction progressive du coude droit qui, par saccades, s'écarte du corps.

À la nuque, l'hypertonie est plus manifeste, la nuque se mobilise avec grande difficulté en raison d'une rigidité importante qui cède par saccades.

II. Troubles sensitifs. — Ils sont massifs sur toute la moitié droite du corps et pour toutes les sensibilités, sauf le tact qui est conservé.

Sensibilité superficielle : la piqûre est très mal perçue, ressentie comme contact ou perçue avec retard ; dans plusieurs régions la sensibilité à la piqûre est complètement abolie (face externe de l'avant-bras droit, creux de la main, pulpe du pouce, plante du pied).

Le tact est perçu partout avec une acuité qui paraît normale, mais la discrimination tactile est troublée ; sur le dos de la main, sur le dos du pouce, à la partie inférieure de l'avant-bras, il faut écarter de 3 ou 4 cm. deux pointes juxtaposées pour obtenir deux perceptions.

Le chaud et le froid sont diminués globalement, le chaud est senti froid ou tiède. Le trouble est poussé au maximum dans les régions où la perception douloureuse est le plus gravement altérée (dissociation du type syringomyélique).

Sensibilité profonde : astéréognosie massive : la main droite est incapable de reconnaître même la forme et la nature des objets (boutons, épingle double, etc...) ; notion de position : léger trouble à droite où des erreurs sont faites dans la position desorteils et des doigts. Sens vibratoire aboli à droite.

III. Syndrome cérébelleux. — Bilatéral, pas très accusé, mais la dysmétrie s'extériorise grâce à plusieurs manœuvres (renversement en arrière du tronc, acte de se mettre à genoux sur une chaise, flexion répétée des membres inférieurs, le malade étant allongé sur le sol).

IV. *Autres symptômes.* — Le malade a quelques troubles de la réflexivité tendineuse ; le cubito-pronateur gauche est aboli. Réflexes cutanés : les cutanés abdominaux inférieurs sont abolis. (Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion des deux côtés.)

En somme, l'état de ce malade est caractérisé par un phénomène dominant : la rigidité du regard et des phénomènes concomitants : troubles sensitifs objectifs, dysmétrie cérébelleuse, hypersomnie transitoire, algies, polydypsie, polyurie.

Commentaires. — Cette observation appelle des commentaires. Le phénomène dominant est le trouble oculaire dont la qualité et la nature méritent d'être précisées.

On pourrait tout d'abord attribuer la perte de la motilité des globes à une ophtalmoplégie nucléaire, bilatérale. Sans doute, il y a ptosis, mais ptosis plus apparent que réel ; lié à la direction permanente du regard vers le bas. Les pupilles sont normales ; on ne peut manquer d'être frappé par le contraste qui existe entre l'intégrité de la motilité intrinsèque et la perturbation de la motilité extrinsèque.

Il est également difficile de concevoir une lésion nucléaire assez étendue pour toucher à la fois tous les noyaux oculo-moteurs mais eux seuls. Une telle ophtalmoplégie n'est réalisée que dans le syndrome d'ophtalmoplégie nucléaire progressive dont les caractères évolutifs n'ont rien de commun avec le cas actuel. En dernier lieu, la conservation de certains mouvements réflexes des globes, alors que d'autres actions motrices sont impossibles, est en contradiction formelle avec l'hypothèse d'une ophtalmoplégie nucléaire.

S'agit-il donc d'une paralysie de fonction ? Elle est alors d'une importance inhabituelle, à la fois comme degré (abolition de la motilité des mouvements volontaires, des mouvements automatiques et de la plupart des mouvements réflexes) et comme étendue du désordre, puisque toutes les directions du regard (verticalité, horizontalité, obliquité, convergence) sont frappées.

L'analyse objective du trouble montre, en effet, que les phénomènes volitionnels sont abolis en tous sens : les mouvements volontaires dirigés sont pratiquement nuls ; toutefois, si l'acte de la convergence volontaire fait généralement défaut, on assiste, parfois, à un mouvement ébauché et très fugace de convergence du globe gauche.

L'analyse des mouvements automatico-réflexes montre que la majorité des épreuves est négative : la lecture, le bruit, la lumière, les déplacements de la tête en divers plans, n'amènent aucun mouvement compensateur des globes.

L'EXPLORATION LABYRINTHIQUE. — *Epreuve de la rotation* : vertige très pénible. Les divers canaux ont été interrogés : seule l'excitation du canal horizontal gauche donne une réponse anormale : après la rotation horaire, le nystagmus apparaît, battant à gauche ; mais la déviation de la tête et de l'index se fait à droite.

Epreuve calorique. — 10 cc. d'eau à 27° : vertige très pénible. L'excitation de l'oreille droite provoque un nystagmus horizontal gauche, mais

ici, de nouveau, la déviation de la tête et de l'index se fait à droite. L'excitation de l'oreille gauche donne une réponse normale.

On ne constate pas de transformation du nystagmus horizontal en nystagmus rotatoire dans la position III de Brunings.

Epreuve galvanique. — Pôle positif à droite : courant de 6 milli-am-pères : on déclanche un nystagmus horizontal gauche très vif avec sensation vertigineuse, mais la déviation de la tête et la déviation de l'index se font vers la gauche. Le pôle positif étant placé à gauche : les réponses sont normales.

Les anomalies constatées dans les explorations labyrinthiques sont d'ordre différent ; elles comprennent, d'une part, des irrégularités dans le déclenchement du nystagmus par l'épreuve rotatoire ; de l'autre, une dissociation dans la réponse oculaire et les autres réponses quand on excite l'appareil vestibulaire du côté gauche.

Deux autres explorations ont donné une réponse positive, c'est-à-dire provoqué un mouvement très apparent des globes oculaires. La fermeture contrariée des paupières provoque la syncinésie d'élévation des globes.

L'excitation cornéenne provoque une élévation réflexe des globes.

Il s'agit donc d'un trouble très spécial de la motilité oculaire, remarquable à la fois par son extension à toute la musculature externe des deux globes, par son intensité et sa symétrie, et par les dissociations singulières de la motilité automatico-réflexe.

Le terme de paralysie simultanée des muscles horizontaux et verticaux du regard ne définirait pas exactement, semble-t-il, le caractère du trouble présenté par notre malade. En effet, le sens physiopathologique donné habituellement à ce terme introduit l'idée d'un déficit moteur périphérique ou central. Les constatations précédentes montrent qu'il ne s'agit ni d'une paralysie du type périphérique atteignant la totalité des noyaux oculo-moteurs ni d'une paralysie ayant pour origine des lésions bilatérales corticales ou sous-corticales ; ce sujet ne présentent pas de signes neurologiques d'altération de la voie géniculée, ni de la voie pyramidale. Par contre, il existe un syndrome neurologique discret mais indiscutable dont les éléments sont relatifs à l'état du tonus musculaire, aux fonctions de sensibilité et de la coordination motrice.

Les troubles du tonus nous apparaissent comme particulièrement importants à retenir parce que leur constatation, chez ce même sujet, conduit à ce que nous croyons être l'exacte interprétation physiopathologique du trouble oculo-moteur très particulier qu'il présente.

Un même processus d'hypertonie altère la liberté des mouvements des yeux et celle des muscles de l'épaule et de la nuque. L'épreuve à la scopolamine a été pratiquée : le malade a reçu à 3/4 d'heure d'intervalle trois injections de 1/4 de milligramme de scopolamine. A la troisième injection, sont apparus des signes nets d'intoxication (relâchement musculaire, mydriase). Nous avons pu noter une plus grande liberté des mouvements

oculaires : léger déplacement volontaire dans le sens vertical, apparition de déplacement réflexe des globes à la mobilisation de la tête.

Les secousses oculaires provoquées par les épreuves labyrinthiques n'ont pas toujours la forme ni l'ampleur des secousses nystagmiques vraies ; tout se passe parfois comme si un état permanent de raideur musculaire faisait obstacle à la production du vrai nystagmus.

Certaines excitations, ayant pour but de provoquer un mouvement automatico-réflexe, sont, les unes inefficaces, les autres efficaces et cette dissociation paraît très curieuse.

L'analyse des faits écarte l'hypothèse de lésions nucléaires, nous n'y insisterons pas.

Se trouve-t-on en présence de ce qu'on appelle communément la paralysie du regard ? Celles-ci se répartissent en deux catégories, selon leur origine mésentéphalique ou corticale.

Leur discrimination est rendue possible par les épreuves extériorisant la dissociation de la motilité volontaire et automatico-réflexe (Alajouanine, Thurel, Morax). Or, chez ce malade, le comportement vis-à-vis de ces épreuves n'est, à cet égard, ni celui des paralysies corticales ni celui des paralysies sus-nucléaires. Il diffère, d'ailleurs, des unes et des autres par l'extension du trouble à toutes les directions du regard.

Parmi les excitations employées pour provoquer ces derniers mouvements, seules se montrent efficaces les excitations violentes et irrésistibles, telles que le contact du doigt touchant la cornée, ou l'opposition énergique au mouvement de fermeture des paupières. Même une excitation indirecte telle que l'excitation labyrinthique ne provoque pas toujours une réaction nystagmique franche.

Il faut encore faire remarquer la particularité de cette fixité du regard volontaire dans tous les plans, ce qui n'est pas le fait de ce que l'on a coutume d'appeler les paralysies du regard.

Ainsi, nous paraît-il que cette étendue de la rigidité du regard, ces modalités particulières de réaction aux excitations automatico-réflexes, trouvent mieux leur explication dans une modification globale du tonus musculaire que dans des altérations des conducteurs cortico-mesocéphalique ou des connexions intermédiaires.

Les altérations du tonus sont associées, chez ce malade, à des troubles de sensibilité de la moitié droite du corps, altération des perceptions de chaud et de froid, de la piqure, altération de la sensibilité profonde, algies et phénomènes vaso-moteurs dans le territoire du médian, avec œdème transitoire du membre supérieur, ayant précédé l'installation des troubles sensitifs actuels. De plus, une incoordination de type cérébelleux est constatée non seulement du côté où existent les troubles sensitifs, mais aussi du côté opposé, par exemple dans l'épreuve du talon sur le genou.

Cette conjonction de faits (troubles du tonus, troubles sensitifs, petits troubles cérébelleux) peut trouver son explication dans une lésion de la calotte pédonculaire ou encore dans une lésion immédiatement sous-tha-

lamique. Cette lésion n'est pas nécessairement unique, vraisemblablement, au contraire, elle a plusieurs foyers : ce malade présente en effet, bien qu'au deuxième plan de sa symptomatologie, des troubles importants du sommeil, de la polydypsie, avec polyurie, une impuissance génitale récente, qui mettent en cause les noyaux végétatifs du plancher du 3^e ventricule, lésions sans doute minimales qui pourraient n'être que des foyers accessoires. L'intégrité des papilles et des champs visuels, l'examen radiologique négatif, l'absence de tout phénomène d'hypertension intracranienne, écartent l'hypothèse du processus tumoral. Par contre, les groupements symptomatiques principaux et accessoires, l'apparition à la suite d'un état infectieux nous ont conduit à penser qu'il s'agit d'une névrite qui se distingue de tant d'autres par l'intensité extrême du trouble tonique de l'appareil oculo-moteur.

Ce diagnostic de névrite s'est confirmé à la suite d'un épisode évolutif récent. Le 10 décembre 1938, le malade est entré brusquement dans un état d'hypersomnie qui a duré sept jours et dont seul, un abcès de fixation, a pu venir à bout.

Une ponction lombaire a révélé une légère réaction cytologique (5 éléments par mmc.) et albumineuse (0,54). Au décours de l'hypersomnie, on a noté, à plusieurs reprises, des troubles de tonus : le 18 décembre 1938, s'est installée insidieusement une hypertonie généralisée des membres du tronc et de la nuque qui a régressé en moins de 24 heures. Mais à la suite de cet incident, le sujet raconte que spontanément, le soir même, il a cessé de pouvoir ouvrir les paupières. De fait, pendant près d'une semaine, une hypertonie de l'orbiculaire est survenue, se surajoutant à la rigidité habituelle du regard et donnant à ce sujet éveillé l'aspect d'un dormeur. Puis la motilité de l'orbiculaire est redevenue normale. On s'est alors aperçu que les globes étaient complètement immobiles. A son tour cette immobilité s'est atténuée et on parvient à l'état actuel où quelques mouvements oculaires sont à nouveau possibles.

La rigidité du regard, élément essentiel du tableau clinique, est apparue entre deux épisodes évolutifs aigus d'une infection neurotrope déjà ancienne. La signification du premier épisode à type d'algies et de troubles vaso-moteurs du membre supérieur droit avait échappé il y a un an. Par contre, l'épisode actuel, hypersomnie et troubles du tonus, donne au tableau symptomatique sa pleine explication. Il fournit à la fois la notion étiologique et le mécanisme physio-pathologique de la fixité des globes oculaires.

M. VELTER. — Pour répondre aux remarques que vient de formuler M. Mollaret, j'insisterai sur ce fait que, du point de vue sémiologique, les troubles oculo-moteurs de notre malade s'éloignent sensiblement de ce que nous sommes habitués à observer dans les cas de paralysies du regard proprement dites. L'histoire clinique montre en effet des variations notables dans ces troubles, et les symptômes neurologiques qui les accompagnent rendent difficilement compte d'une lésion en foyer, ou

d'une altération localisée agissant directement sur les voies cortico-nucléaires et les voies d'association ; ces symptômes d'accompagnement semblent bien appartenir à la série des troubles toniques. Notre malade ne présente, en ce moment du moins, aucun trouble pupillaire, pas de signe d'Argyll Robertson, dont la présence est si importante dans la symptomatologie des pinéalomes.

J'ajouterai aussi quelques mots au sujet de l'action de la scopolamine sur les troubles oculo-moteurs : cette action a été peu intense, et de courte durée, mais elle a été indéniable, et cela ne nous paraît pas sans valeur. Dans sa thèse si remarquable, P. Morax a rassemblé des documents d'une grande valeur clinique, recueillis, pour le plus grand nombre, dans le service de M. Alajouanine. Il a étudié avec beaucoup de soin les troubles des mouvements associés des yeux et a insisté à juste titre sur l'importance de la dissociation de ces troubles, en troubles des mouvements volontaires et troubles des mouvements automatico-réflexes. Dans les cas observés par lui, il n'a pu obtenir d'action de la scopolamine sur les troubles oculo-moteurs, et il s'appuie sur « ce caractère électivement inopérant de la scopolamine » pour refuser tout rôle aux perturbations du tonus dans la production des troubles oculo-moteurs associés. Cette opinion est peut-être un peu trop catégorique et l'avenir dira si elle ne doit pas être dans une certaine mesure modifiée. P. Morax a rassemblé quelques cas peu nombreux de « paralysies totales du regard dans toutes les directions » : chez tous il existait des lésions cérébrales massives et étendues, ce qui n'est pas le cas chez le malade que nous vous présentons.

M. Barré insiste avec juste raison sur la rareté, chez les parkinsoniens même très hypertoniques, d'un syndrome oculo-moteur aussi accentué que celui du cas actuel : peut-être s'agit-il d'une question de localisation des lésions prédominant sur telle ou telle partie de l'appareil régulateur du tonus. On ne peut s'empêcher ici de rappeler que van Gehuchten admet comme anatomiquement prouvées des fibres d'association unissant le globus pallidus au faisceau longitudinal postérieur et à ses noyaux d'origine supérieurs (noyaux de Darkchewitch en particulier) : peut-être l'altération d'un tel système pourrait-elle expliquer les syndromes si particuliers de la fixité permanente du regard.

Encéphalopathie chronique infantile à forme atonique-astatique (maladie de Foerster), par M. G. HEUYER, M^{me} ROUDINESCO et M^{lle} HAGUENAUER.

L'enfant que nous présentons est atteint d'une encéphalopathie chronique qui se traduit cliniquement par un déficit intellectuel considérable et par une hypotonie musculaire très accusée.

L'association de ces deux symptômes est nécessaire et suffisante pour caractériser la maladie de Foerster et la différencier de la myotonie congénitale d'Oppenheim.

Toutefois, dans sa forme pure, la maladie de Foerster reste exceptionnelle

et offre au début de son évolution des difficultés certaines dans l'établissement du diagnostic et du pronostic. C'est pourquoi cette observation, bien que purement clinique, nous a paru mériter d'être rapportée.

Observation : Michel D... est âgé de deux ans et deux mois. Il n'y a rien à signaler dans ses antécédents héréditaires. Les parents et les grands-parents sont en bonne santé. Le Wassermann des parents est négatif, la mère n'a pas eu d'autre grossesse ; celle-ci a été normale, de même que l'accouchement ; l'enfant pesait 4 kg. 200 à la naissance et a crié de suite ; le placenta pesait 600 gr.

Les parents n'ont rien remarqué d'anormal jusqu'à l'âge de trois mois ; en réalité, les troubles existaient antérieurement, car à aucun moment, l'enfant n'a tenu la tête. Depuis cette époque, l'état de Michel ne s'est guère modifié, mais le déficit intellectuel devient plus apparent à mesure que l'enfant grandit.

L'*hypotonie* domine le tableau clinique et l'examen de l'enfant souligne l'*hyperextensibilité* des muscles et des ligaments articulaires ainsi que la passivité de certains segments du corps. C'est bien un « paquet de chair » que l'on saisit lorsqu'on veut examiner l'enfant ; dans la position assise, il s'effondre les bras ballants, la tête entre les jambes et il faut le soutenir pour qu'il ne tombe pas latéralement.

L'*hyperextensibilité* des muscles des membres inférieurs est mise en évidence par les manœuvres de Lemaire : l'enfant est placé en décubitus dorsal sur un plan dur ; on maintient l'un des membres inférieurs et le bassin ; dans ces conditions, la flexion de la cuisse sur le bassin permet de réduire l'angle crural à 0°, puis la jambe peut être étendue complètement sur la cuisse : l'angle poplité s'ouvre à 180°.

Le grand écart est supporté sans aucune gêne ; le talon est facilement appuyé sur la fesse. Il existe également une importante laxité ligamentaire du cou-de-pied. Si on tente de mettre l'enfant debout, on remarque l'effondrement de la voûte plantaire.

L'*hyperextension* et l'*hyperflexion* de la nuque et du tronc montre que les muscles abdominaux, thoraciques et cervicaux ne sont pas épargnés.

La laxité musculaire est peut-être moins marquée aux membres supérieurs, cependant le poignet est facilement appuyé sur la face antérieure de l'épaule, le pouce peut être replié vers la face dorsale de l'avant-bras, la flexion et l'extension du poignet permettent une course anormalement étendue.

Fait exceptionnel, certains muscles de l'extrémité céphalique sont atteints : les paupières sont presque constamment fermées, mais cette apparence de ptosis bilatéral n'est pas due à une paralysie ; de temps à autre, l'enfant ouvre largement mais brièvement les paupières. Enfin, il existe des troubles de la déglutition ; comme le réflexe du voile n'est pas aboli, ces troubles nous paraissent imputables à une perturbation du tonus des muscles de la déglutition analogue à celle des autres muscles.

La recherche de la passivité est moins aisée que celle de la laxité musculaire et ligamentaire. Elle est cependant évidente pour l'extrémité céphalique ; la tête est complètement ballante et l'a toujours été malgré l'absence de paralysie : [si l'enfant est en colère la tête se dresse pendant quelques instants pour retomber rapidement. Lorsqu'on saisit la jambe pour rechercher le ballottement passif du pied, le petit malade se défend et résiste ; parfois, cependant, on peut saisir un instant où les mouvements de défense ne se produisent pas ; on obtient alors des mouvements passifs de grande amplitude. Il en est de même aux membres supérieurs.

L'examen neurologique est par ailleurs à peu près négatif. Il n'existe aucune paralysie sauf un léger strabisme interne de l'œil gauche. Lorsque l'enfant est laissé à lui-même dans le décubitus dorsal, les membres s'agitent en tous sens ; les mouvements sont désordonnés, sans but, mais n'ont pas le caractère de mouvements choréoathétosiques. Les réflexes tendineux existent mais sont très faibles ; il ne semble pas y avoir de signe de Babinski. Nous n'avons pas pu trouver les cutanés abdominaux ni le réflexe crémasterien. Les réflexes pupillaires sont normaux.

Un examen électrique pratiqué à la Salpêtrière a donné les résultats suivants : secousse galvanique brusque ; le seuil à la secousse faradique n'est pas abaissé, l'amplitude est normale.

Le *déficit intellectuel* est le deuxième symptôme capital que nous observons. Le retard du développement s'est manifesté très précocement, puisqu'à l'âge de trois mois les parents s'en inquiétaient. L'enfant a cependant souri normalement vers trois ou quatre semaines. Actuellement, il reconnaît la voix de ses parents et sourit à leur appel; il reconnaît également les préparatifs de sortie et ceux des repas. Le sourire et les pleurs semblent les seules manifestations des fonctions d'association de ce petit malade. Il n'articule aucune syllabe, il perd ses urines et ses matières.

Le développement physique est médiocre, malgré une alimentation suffisante. L'examen viscéral ne révèle aucune anomalie; l'auscultation du cœur et celle du poumon sont normales. Le foie et la rate ne sont pas augmentés de volume.

Commentaires. — Le fait intéressant de notre observation est que l'hypotonie musculaire ne s'accompagne d'aucun autre symptôme neurologique. Aucune crise convulsive n'en a marqué le début ou jalonné l'évolution, les réflexes tendineux ne sont pas exagérés, il n'y a pas de signe de Babinski, pas de mouvements choréoathétosiques pas d'accès de rigidité spasmodique.

Si le diagnostic est actuellement relativement aisé en raison du déficit intellectuel, il n'en eût pas été de même à l'âge de six ou même de neuf mois. En effet, avant que n'apparaisse sinon la parole, du moins la compréhension du langage parlé, le parallélisme entre le développement moteur et le développement intellectuel est si étroit, que les tests utilisés pour apprécier le niveau d'intelligence de l'enfant font appel autant à sa motricité qu'à sa compréhension. Avant un an il est donc très difficile de différencier une myotonie congénitale simple d'une encéphalopathie du type Foerster, lorsque manquent les phénomènes spasmo-paralytiques classiques des encéphalopathies chroniques de l'enfance.

Ce diagnostic est cependant d'une importance extrême, car le pronostic est différent dans les deux maladies. L'hypotonie de la maladie d'Oppenheim s'atténue avec l'âge et sans disparaître complètement permet en définitive une vie sociale à peu près normale aux sujets qui en sont atteints.

En ce qui concerne la maladie de Foerster les traités classiques sont également assez optimistes. Ils signalent la persistance de séquelles spasmo-paralytiques mais indiquent que le déficit intellectuel s'améliore comme l'hypotonie. Nous n'avons jamais eu l'occasion de suivre longtemps de tels malades, mais cette assertion nous a surpris.

Le siège et la nature des lésions sont mal connus. Dans deux cas d'ailleurs atypiques de Foerster, les lésions étaient localisées aux lobes frontaux. O. Vogt a retrouvé ces lésions dans un cas, dans un autre le lobe frontal était intact et il existait une volumineuse hydrocéphalie. Notre observation purement clinique n'apporte pas de données nouvelles; cependant, l'atteinte des muscles des paupières et les troubles de la déglutition localisent plus haut que les centres médullaires le siège des lésions.

L'origine de la maladie est également obscure. La plupart des auteurs incriminent l'hérédosyphilis. Les réactions biologiques du sang et du liquide céphalo rachidien en fournissaient la preuve dans les cas de

A.-Thomas et Jumentié, Babonneix, Vaglio. Les bons effets du traitement antisypilitique sont unanimement signalés. Malgré l'absence d'antécédents, nous nous proposons de pratiquer une série d'injections arsénicales à titre thérapeutique, mais aussi à titre de réactivation, puis de faire un Wassermann du sang et du liquide céphalo-rachidien.

M. Raymond GARCIN. — Je désirerais mettre l'accent à propos de la très intéressante observation présentée par M^{me} Roudinesco, sur l'erreur de diagnostic que l'on peut commettre en présence d'un syndrome myotonique chez le nourrisson. J'ai observé et suivi pendant des années 2 cas de syndrome de Foerster — dont l'histoire sera relatée dans un mémoire en cours avec mes collaborateurs MM. Varay et Hadji-Dimo — et chez le premier je fis un pronostic rassurant n'ayant comme seul élément, chez le nourrisson que je voyais, que la myotonie et l'hyperextensibilité des muscles. Je fis tout d'abord le diagnostic de maladie d'Oppenheim et à mesure que l'enfant croissait en âge, l'absence de tout signe d'éveil de l'intelligence, la constatation de signes neurologiques associés me fit rectifier le diagnostic et reconnaître tardivement un syndrome de Foerster. Chez le second plus âgé, l'erreur de diagnostic fut évitée pour les raisons que nous avons dites.

Le pronostic du syndrome de Foerster reste grave. Certes, le syndrome myotonique s'améliore et peut même disparaître complètement, mais il reste les séquelles de l'encéphalopathie qui est à son origine et celles-ci sont souvent sérieuses. Tout dépend évidemment de la nature, de la résolution possible des lésions en cause. J'ai observé une amélioration très grande dans un autre cas de syndrome de Foerster consécutif à une encéphalite de la coqueluche, mais notre première petite malade est actuellement idiote et présente de plus (à 7 ans) une puberté précoce avec tous ses attributs. Nous y reviendrons ici-même ultérieurement.

Poliomyélite chronique cervico-bulbaire avec aguesie, par
MM. TH. ALAJOUANINE, R. THUREL, H. MIGNOT et H. BRISSAUD.

La poliomyélite chronique cervico-brachiale est caractérisée par l'électivité de l'atteinte des formations neuroganglionnaires motrices, par la topographie cervicale prépondérante, sinon exclusive et, de ce fait, par l'intégrité des formations nucléaires bulbo-protubérantielles, enfin par son évolution lente qui n'est cependant pas régulière, le plus souvent se faisant par poussées successives, comme nous l'avons souligné déjà dans deux observations publiées ici même en 1935 (1).

La nouvelle observation clinique que nous présentons à la Société nous paraît à ranger dans ce même cadre, du fait de la même évolution

(1) TH. ALAJOUANINE, R. THUREL et BOULEY. Deux cas de poliomyélite chronique à forme cervico-brachiale. *Société de Neurologie*, juin 1935, in *Revue neurol.*, 1935, p. 826.

lente avec poussées successives, du fait de la prédominance des symptômes amyotrophiques cervico-brachiaux, mais elle offre des particularités tout à fait remarquables ; c'est l'extension bulbaire du processus ; c'est aussi le fait que celui-ci n'est pas cantonné aux formations neuroganglionnaires motrices, mais frappe également des noyaux sensitifs ou sensoriels et des formations sympathiques ; de ce fait, il existe dans ce cas, une agueusie totale et précoce, fait rare qui lui donne un cachet très spécial.

Observation. — En 1918, à l'âge de 47 ans, un jour dont il peut préciser la date, M. P... constate qu'il ne perçoit plus dans ses aliments la saveur du sucre ; deux jours plus tard il remarque qu'il en va de même du sel ; il devait s'apercevoir bientôt qu'il ne reconnaît qu'à l'odeur la présence du vinaigre et qu'aucune substance ne lui semble amère. Cette agueusie sur laquelle nous reviendrons a été d'emblée totale et persiste encore actuellement.

En 1925, huit ans plus tard, s'installe une *toux coqueluchoïde* ; les accès surviennent généralement la nuit et s'annoncent par un chatouillement pharyngé ; les quintes s'accompagnent d'une reprise ; chaque accès dure quatre à cinq minutes, pendant lesquelles le malade suffoque et larmoie, la crise se termine par des éructations.

A la même époque, M. P... éprouve de la *difficulté de déglutir* sa salive et rejette parfois des liquides tièdes par le nez.

Toux coqueluchoïde et troubles de la déglutition ont été surtout marqués de 1925 à 1931.

En 1928, à l'âge de 57 ans, M. P... commence à éprouver de la fatigue du bras droit lorsqu'il reste longtemps les coudes élevés à la hauteur des épaules, attitude que lui impose souvent son métier de coiffeur pour dames.

Il constate aussi que ses joues se creusent, d'abord à droite, puis quelques mois plus tard à gauche. Vers la même époque ses dents se brisent à leur base.

Deux ans plus tard (1930), la fatigue à l'élévation du bras droit devient gênante et le même trouble fait son apparition du côté opposé. Le malade consulte à la Salpêtrière où l'on porte le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique. Il subit sans résultats plusieurs séries de radiothérapie sur la région cervicale.

En 1931, à l'âge de 60 ans, M. P... consulte pour la première fois dans le service. On constate alors une *paralysie amyotrophique de type brachial supérieur* plus marquée à droite qu'à gauche. L'amyotrophie est très marquée pour les deux deltoïdes, moins nette pour les biceps. A ce niveau on remarque des fibrillations et des secousses fasciculaires qui ne sont pas perçues par le malade.

Celui-ci ne peut porter les mains à la nuque ; il peut amener les bras à l'horizontale, mais est incapable de maintenir quelque temps cette attitude, le bras droit retombe le premier. Tous les mouvements passifs sont normaux. La force musculaire des deltoïdes est presque nulle. Les réflexes tricipitaux, stylo-radiaux et cubito-pronateurs sont normaux et égaux. On constate des plages de vitiligo à la face antérieure des deux poignets. Les territoires radiculaires inférieurs sont intacts. On ne constate aucune atteinte cervicale.

Par contre, il existe une atteinte dissociée des noyaux des nerfs bulboprotubérantiels.

Le malade accuse des *paresthésies dans le domaine du trijumeau* : sensation de toile d'araignée sur le visage, impression de cuisson des téguments de la face. On constate une hypoesthésie à tous les modes dans le territoire des V^e paires, plus nette pour la zone ophtalmique. Le réflexe cornéen est aboli des deux côtés. Le trijumeau moteur est intact.

Mise à part la dépression laissée par la disparition des boules graisseuses de Bichat, l'aspect du visage est normal, la contraction des peauciers de la face est bonne, le réflexe nasopalpebral existe.

Les troubles du goût persistent sans changement. L'attente semble élective pour

le noyau gustatif : on objective aucun trouble du IX sensitif et du IX moteur. Les accès de toux coqueluchoïde sont beaucoup plus rares ; il arrive encore au malade de rejeter les liquides tièdes par le nez. A l'examen, le voile a un aspect normal, il se contracte bien. La sensibilité du pharynx est conservée. Le réflexe nauséeux existe. Lorsqu'on examine la langue dans la bouche ouverte, elle apparaît vallonnée et filibrillante, elle n'est pas nettement atrophiée.

La statique et la marche sont normales. Il n'y a rien à signaler en ce qui concerne la motilité et la force musculaire des muscles du tronc et des membres inférieurs et l'on ne constate ni amyotrophie ni fibrillations à ce niveau. Les réflexes rotuliens, achilléens et médio-plantaire sont vifs mais égaux ; les réflexes patellaires s'accompagnent d'une réponse contro-latérale des adducteurs. Il n'y a pas de clonus. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion des deux côtés. Les réflexes crémastériens et abdominaux sont conservés. Les sensibilités superficielles et profondes normales à tous les modes. L'examen viscéral ne nous apprend rien de plus.

L'extrême lenteur de l'évolution dont le début remontait déjà à treize ans fit rejeter le diagnostic de maladie de Charcot et porter celui de poliomyélite chronique, malgré le caractère inhabituel d'une atteinte nucléaire bulbo-protubérantielle.

Depuis cette date, le malade a été suivi très régulièrement et l'évolution a confirmé l'allure très lente du processus.

En 1932, l'atteinte brachiale ne marque pas de sensibles progrès ; on constate seulement des fibrillations dans les deux triceps qui n'avaient pas été remarquées lors du premier examen. Une atteinte cervicale se dessine : du côté droit, le chef claviculaire du sterno et le trapèze, tout en conservant une force sensiblement normale, sont atrophiés et fibrillent. L'examen électrique (Dr Mathieu), confirme l'existence de quelques fibres lentes au niveau des deltoïdes, surtout à droite, et de la partie supérieure des trapèzes.

Les paresthésies persistent dans le domaine du trijumeau, mais l'hypoesthésie a régressé et on ne constate plus qu'une diminution du réflexe cornéen gauche. M. P... se plaint de laisser parfois échapper à travers ses lèvres quelques particules alimentaires lorsqu'il mange ; les peauciers péri-buccaux ont gardé cependant une apparence normale.

La ponction lombaire donne les résultats suivants : Tension (malade couché) : 24 ; après compression des jugulaires : 38 (Claude). Cellules : 0,8 (Nageotte) ; albumine : 22 cgr. (Sicard) ; B.-W. : négatif ; benjoin colloïdal : 00000.02200.00000.0 ; Takata-Ara : ±. B.-W. dans le sang : négatif.

Un traitement bismuthique (16 injections de Quinby) semble amener une amélioration : pendant quelques mois le malade peut à nouveau amener les membres supérieurs au-dessus du plan des épaules.

L'année suivante en 1933, M. P. doit renoncer à sa profession. Les réflexes du membre supérieur sont maintenant abolis. Le chef externe du sterno droit est atrophié. Il arrive souvent au sujet de se mordre la langue, l'atrophie de celle-ci semble avoir augmenté.

En 1934, l'amyotrophie du biceps a fait des progrès, le malade ne peut plus tenir une canne à pêche. L'attitude de la tête est normale, mais la force musculaire des fléchisseurs et des extenseurs du cou est maintenant très diminuée, la rotation est bonne. Après une nouvelle série de bismuth (Bivatol), on observe pendant quelque temps la réapparition de la toux coqueluchoïde.

En 1936, l'atteinte cervicale s'est accrue, la tête est légèrement penchée sur la poitrine et le malade compense cette attitude par une lordose lombaire qui reste modérée. Tout le territoire brachial supérieur est très atteint. Les triceps en outre sont nettement atrophiés mais leur force reste bonne. L'examen électrique marque les progrès importants de la maladie dans les quatre dernières années, et objective des atteintes qui ne sont pas encore cliniquement appréciables. A droite : réaction de dégénérescence partielle dans le deltoïde, le biceps, le long supinateur, le triceps, les muscles de la face antérieure de l'avant-bras, et ceux de la main. A gauche : réaction de dégénérescence partielle des deltoïdes, biceps, long supinateur, triceps ainsi que des muscles des émi-

nences thénar et hyporthénar; les muscles de l'avant-bras paraissent suspects. Réaction de dégénérescence partielle dans les deux trapèzes.

En 1938 on constate pour la première fois une amyotrophie de la main droite et quelques mois plus tard apparaît une rétraction commençante de l'aponévrose palmaire de la main gauche.

Actuellement, M. P. est âgé de 68 ans et sa maladie évolue depuis plus de vingt ans.

L'attitude du sujet debout ne fait qu'ébaucher celle que l'on observe dans la poliomyélite chronique à forme cervico-brachiale: la tête est un peu penchée sur la poitrine, le tronc rejeté en arrière, l'abdomen saille en avant, la lordose lombaire est exagérée; cette attitude disparaît si on soutient le menton du malade.

Dans la région cervico-brachiale l'atrophie musculaire reste modérée au niveau des sternos, des trapèzes et des masses postérieures de la nuque. Par contre, les deltoïdes, le biceps et les longs supinateurs sont très réduits.

Les triceps et surtout les muscles de l'avant-bras sont relativement bien conservés. La main droite est plate, avec effacement des éminences thénar et hypothénar, les espaces intermétacarpiens sont déprimés. La main gauche est normale sauf un début de rétraction de l'aponévrose palmaire. Au niveau des muscles atrophiés on constate des fibrillations et quelques contractions fasciculaires peu nombreuses dans des conditions moyennes de température.

Les mouvements actifs de la tête ont une amplitude presque normale, l'élévation des épaules est inégale, l'exécution est retardée du côté droit par rapport au côté opposé. La force musculaire des trapèzes est relativement bonne, celle des sternos très diminuée pour la flexion, moins touchée pour la rotation. Le malade porte bien les épaules en avant, il ne peut rapprocher les omoplates en arrière. L'élévation des bras est très limitée, le malade n'atteint pas l'horizontale; pour manger ou se raser il soutient son bras droit avec sa main gauche.

La flexion de l'avant-bras sur le bras est encore possible, mais elle se fait sans force; l'extension est bonne. L'écartement et le rapprochement des doigts, l'opposition du pouce sont exécutés sans force du côté droit. Tous les réflexes tendineux-périostés des membres supérieurs sont abolis. Les mouvements passifs sont normaux, sauf la rotation de l'épaule droite qui est limitée et douloureuse (péri-arthrite scapulo-humérale).

M. P. accuse encore quelques paresthésies de la face surtout au niveau de la lèvre supérieure et de la langue. On ne constate plus aucun trouble objectif des sensibilités dans le domaine du trijumeau. Le réflexe cornéen est normal. La force musculaire des temporaux et des masséters est bonne, le réflexe massétérin faible.

La face est émaciée, les joues creuses par disparition des boules graisseuses de Bichat; les lèvres sont minces, en raison de l'atrophie de l'orbiculaire des lèvres. La graisse orbitaire a disparu, les sillons orbitaires supérieurs sont profonds. Les réflexes à réponse faciale sont faibles. Le malade se plaint de perdre parfois un peu de salive ou quelques particules alimentaires à travers ses commissures labiales.

L'agueusie persiste sans changement. La phonation est normale. Le sujet n'a plus fait d'accès francs de toux coqueluchoïde depuis 1934. Il lui arrive encore de s'étrangler en avalant. La contraction du pharynx supérieur et celle du voile sont normales. Le réflexe vélopalatin et le réflexe nauséux existent. M. P... accuse une certaine maladresse de la langue et il lui arrive assez souvent de se mordre en mastiquant. La langue à l'examen apparaît mobile, son atrophie reste modérée, mais elle est vallonnée et fibrillante.

L'équilibration et la marche sont normales. La motilité du tronc et des membres inférieurs est très peu touchée, le malade étendu s'assoit difficilement sans l'aide des bras: la contraction des droits de l'abdomen est faible. Les muscles de la cuisse semblent un peu atrophiés, on constate à leur niveau quelques fibrillations, mais leur force est bonne. Les réflexes tendineux des membres inférieurs sont vifs; les patellaires s'accompagnent d'une réponse contro-latérale des adducteurs. Il n'y a pas de clonus, le réflexe cutané plantaire se fait en flexion. Coordination, sensibilités, sphincters: rien à signaler. Les pupilles et les réflexes pupillaires sont normaux.

L'examen viscéral est négatif; la tension artérielle est à 12-9.

Aucun *antécédent* héréditaire ou collatéral notable, en dehors d'une blennorrhagie avec arthrite gonococcique du genou droit et d'une iritis à répétition avec première poussée (œil gauche) à 25 ans et sept à huit poussées de l'œil droit de 31 à 47 ans; celles-ci ont laissé leur trace sous forme de synéchies auxquelles est imputable une baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit : V.O.G. : 9/10 ; V.O.D. : 2/10 ; sa femme est bien portante, n'a jamais fait de fausses couches, il a une fille en bonne santé.

En résumé : l'affection dont souffre notre malade a débuté il y a vingt et un ans. L'atteinte bulbaire s'est manifestée la première, sous la forme d'une agueusie complète isolée ; sept ans après, par une toux coqueluchoïde et des troubles de la déglutition. C'est seulement trois ans plus tard qu'apparaissait une amyotrophie brachiale radiculaire supérieure d'abord droite puis bilatérale. Le syndrome bulbo-protubérantiel s'est ensuite complété par l'atrophie linguale, l'atteinte du trijumeau sensitif, et du sympathique paratrigéminale ; tandis que le syndrome de Duchenne Erb s'accompagnait d'une amyotrophie des muscles cervicaux.

Depuis quelques années l'atrophie musculaire a encore progressé et notamment à droite a gagné le territoire radiculaire inférieur. Les fibrillations musculaires sont peu nombreuses et n'apparaissent guère qu'à l'émotion ou après un séjour prolongé au froid.

Cependant l'hyperréflexivité tendineuse des membres inférieurs, l'existence d'un réflexe contro-latéral des adducteurs, symptômes constatés dès l'année 1931, sont les seuls arguments cliniques en faveur d'une atteinte des faisceaux pyramidaux.

Mise à part une anesthésie transitoire du trijumeau on n'a jamais constaté de troubles sensitifs et en particulier de dissociation thermo-algique.

Ce qui donne à la maladie dont est atteint notre malade son caractère évolutif particulier, ce n'est pas seulement sa grande lenteur, mais plus encore sa progression par poussées successives : pendant des mois, parfois pendant des années l'affection semble fixée, puis brusquement et rapidement une nouvelle atteinte se manifeste : c'est en quelques semaines que s'installe l'atrophie des muscles de la nuque; qu'apparaît à droite une main d'Aran-Duchenne.

Dans l'ensemble, ces réveils successifs qui marquent les phases actives de la maladie paraissent aller en se rapprochant. Le processus morbide ne gagne pas de proche en proche, « en tache d'huile » : il frappe tantôt en un point, tantôt en un autre de la région cervico-bulbo-protubérantielle du névraxe. Tandis que certaines atteintes apparaissent ou progressent, d'autres semblent fixées : ainsi l'atrophie linguale semble stationnaire depuis 1931.

En outre, on a assisté à la régression de certains symptômes : la toux coqueluchoïde, les troubles de la déglutition ont disparu, il en va de même des paresthésies de la face et surtout de l'hypoesthésie du territoire du trijumeau qu'objectivait l'abolition plusieurs fois constatée des réflexes cornéens.

Devant la coexistence d'un syndrome de Duchenne-Erb, d'une atrophie linguale et d'une hyperréflexivité tendineuse des membres inférieurs,

il ét
amy
hyp
auc
évol
régr
Chai
pens
cerv
dre
triju
A
men
proc
chro
l'am
mem
insis
Ce
une
impr
noye
proc
mote
L
des
parat
troph
parti
de B
lèvre
Le
du tr
sie
Notr
quat
un m
donn
d'un
vin,
natur
sion
leur
à la

il était légitime au début de discuter le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique. Avec le recul dont nous disposons maintenant, cette hypothèse peut être écartée : les symptômes pyramidaux n'ont marqué aucun progrès tandis que se développait l'amyotrophie ; et surtout cette évolution très lente, par poussées successives, comportant même des régressions, s'oppose à l'allure rapide et progressive de la Maladie de Charcot. Une atteinte bulbaire avec participation sympathique devait faire penser également à une syringobulbie ; mais tandis que l'amyotrophie cervico-brachiale passait au premier plan, on n'a jamais observé le moindre trouble sensitif en dehors d'une anesthésie rapidement régressive du trijumeau.

Ayant ainsi éliminé les entités morbides bien définies par leur groupement symptomatique et leurs caractères évolutifs, on est en droit de rapprocher le tableau clinique de notre malade des cas de poliomyélite chronique cervico-brachiale. Nous retrouvons ici la même prédilection de l'amyotrophie pour le territoire cervico-brachial, la même évolution extrêmement lente par poussées successives sur laquelle nous avons déjà insisté (1).

Certains faits cependant ne permettent pas de considérer ce cas comme une forme typique de poliomyélite chronique, groupe du reste encore imprécis. C'est d'une part l'extension vers le bulbe au delà même du noyau d'origine de la douzième paire. C'est d'autre part ce fait que le processus n'atteint pas exclusivement les éléments neuroganglionnaires moteurs.

L'électivité pour la cellule motrice n'est que relative : Nous constatons des symptômes d'altération de formations végétatives du sympathique paratrigéminal avec les paresthésies qu'elle détermine, et des centres trophiques de la face dont l'atteinte est responsable de l'aspect si particulier du visage de notre malade : disparition des boules graisseuses de Bichat, exagération du sillon palpébral supérieur, amincissement des lèvres.

Les formations sensitivo-sensorielles n'ont pas été respectées, l'atteinte du trijumeau sensitif a été régressive mais manifeste. Et surtout l'agnosie de notre malade met en cause l'altération des noyaux gustatifs. Notre malade qui s'analyse fort bien sait parfaitement quelles sont les quatre saveurs dont il se trouve privé : le sucré, le salé, l'amer et l'acide : un morceau de sucre placé en un point quelconque de sa langue lui donne l'impression d'un fragment de craie ; un cristal de sel, la sensation d'un éclat de verre. Mais il est fort capable de distinguer le cru d'un vin, la variété d'un fromage et, ce qui peut paraître plus surprenant, la nature d'une salade ou la qualité d'une huile. Il n'éprouve aucune impression gustative, mais il reconnaît la présence du sucre dans les liquides à leur consistance plus ou moins visqueuse ; celle du vinaigre à l'odeur et à la sensation de brûlure sous la langue.

(1) TH. ALAJOUANINE, R. THUREL et BOULEY. *Loc. cit.*

L'éducation du tact et de l'odorat lui permet de discriminer la qualité des mets. Bien plus, depuis quelques années seulement s'est développée chez P... une hyperesthésie olfactive dont il se plaint. Alors qu'il en était friand autrefois, il a dû renoncer aux aliments fumés tant leur odeur lui paraît forte. Il supporte mal les parfums auxquels son métier de coiffeur l'avait cependant habitué. Une cigarette l'incommode et certaines odeurs désagréables provoquent chez lui un véritable malaise.



Malgré l'absence d'une électivité absolue du processus pour les éléments neuroganglionnaires moteurs, en raison de la prédilection de l'amyotrophie pour le territoire cervico-brachial, et surtout de l'évolution très lente par poussées successives, il nous paraît légitime de classer notre observation en marge du groupe des poliomyélites chroniques et d'admettre la nature inflammatoire du processus. Seul un examen anatomique permettrait d'affirmer et de préciser le diagnostic de ce cas dont l'histoire clinique nous a cependant paru intéressante en raison de ses nombreuses particularités et en raison de ce qu'elle permet ici l'étude de l'abolition totale de la fonction gustative.

Dégénérescences nerveuses tardives après fulguration expérimentale, par IVAN BERTRAND, KOFFAS et LEROY.

Au cours de nos recherches sur la fulguration expérimentale (1), il nous est arrivé d'une manière tout à fait exceptionnelle d'obtenir une survie de plusieurs semaines. La plupart des animaux traités succombaient immédiatement, ou après un court coma ; en cas d'étincelle extérieure, l'animal resté indemne était soumis, séance tenante, à une seconde fulguration.

Nous avons pu obtenir une survie d'un mois, chez un cobaye soumis, dans les conditions que nous avons déjà publiées, à une onde de choc équivalent à une intensité de 150 ampères, sous 70.000 volts. Après un coma de quelques minutes, l'animal reprit progressivement une vie active, sans troubles apparents. La mort survint 35 jours après la fulguration, sans qu'une autopsie viscérale pût déceler de lésions importantes.

Le cerveau de cet animal prélevé avec soin et fixé dans le formol à 20 %, puis dans l'alcool à 90°, a été inclus dans la celloïdine et coupé en série dans le sens vertico-frontal. Une coloration de Nissl, mieux qu'une méthode myélinique, révèle des altérations très étendues, portant essentiellement sur les éléments neuroganglionnaires.

On est d'abord frappé par l'existence d'une énorme stase veineuse, au niveau des plexus choroïdes et des espaces méningés. De minuscules

(1) *C. R. Soc. Biologie*, t. CXXVIII, 1938, p. 311 et 314. — *Revue neurologique*, n° 5, novembre 1938, p. 1.

hémorragies périvasculaires sont la conséquence manifeste de cette congestion diffuse.

Les fissurations du parenchyme nerveux sont rares et localisées à quelques points de la convexité cérébrale, en particulier à deux ou trois millimètres de la faux du cerveau. La rareté des fissurations, l'absence de dislocation architectonique, expliquent certainement la survie présentée par l'animal.

Par contre, il existe dans toute l'étendue des centres nerveux, une dégénérescence neuroganglionnaire très poussée, identifiable à divers stades évolutifs. Cette dégénérescence, ayant débuté peu après la fulguration, a évolué assez longtemps pour entraîner la disparition totale d'un grand nombre de cellules nerveuses.

Un rapide examen démontre la dissémination des lésions : cortex cérébral, cervelet, substance grise médullaire, sont le siège d'altérations variées. Il est particulièrement facile d'étudier la dégénérescence des cellules nerveuses d'un calibre important.

Les lésions dégénératives consistent surtout en figures de liquéfaction, d'ischémie et dans les aspects habituellement connus sous le nom de « Nisslschwererkrankung ». Toutes ces altérations comportent, comme caractéristique commune, des lésions nucléaires particulièrement graves et d'un caractère irréversible. La membrane nucléaire disparaît précocement. Le noyau se confond ainsi avec le protoplasme de coloration bleu verdâtre. Seul le nucléole, longtemps perceptible, marque l'emplacement nucléaire.

Sur certaines cellules, malgré une inclusion irréprochable, on observe une fissuration du protoplasma, sous forme de stries incolores. Peut-être cette disposition, parfois canaliculée, est-elle due à une injection œdémateuse du réseau de Golgi.

Fait remarquable, malgré la multiplicité et la dispersion des lésions neuroganglionnaires, on ne rencontre que très rarement des figures de satellitose ou de neuronophagie. Nous en avons observé au niveau de la corne antérieure médullaire, région dans laquelle les dégénérescences cellulaires étaient particulièrement intenses.

La disparition progressive des cellules nerveuses, après liquéfaction, ne s'accompagnant pas en règle générale de réaction satellitaire, rentre dans le groupe des dégénérescences abiotrophiques. La cellule neuroganglionnaire, frappée dans sa vitalité, dégénère sur place et disparaît sans laisser *in situ* le moindre vestige réactionnel. La plupart des processus toxiques ou hérédodégénératifs entraînent des disparitions cellulaires du même ordre.

Sur les préparations au Nissl, les raréfactions cellulaires n'offrent jamais un caractère massif ou local. C'est-à-dire qu'il n'existe pas de « déserts » cellulaires, correspondant au *Verödung* des pathologistes allemands.

La raréfaction neuroganglionnaire est *diffuse*, tout en étant très accrue. Dans la région médiane, de part et d'autre de la fissure, l'éclair-

cissement cellulaire est réellement surprenant. Pour s'en rendre compte exactement, il suffit de comparer une coupe orientée de la même manière et pratiquée sur un animal témoin. Sans exagération, on peut affirmer que les cellules nerveuses de cette région représentent à peine numériquement la dixième partie des éléments normaux. Comme tou-

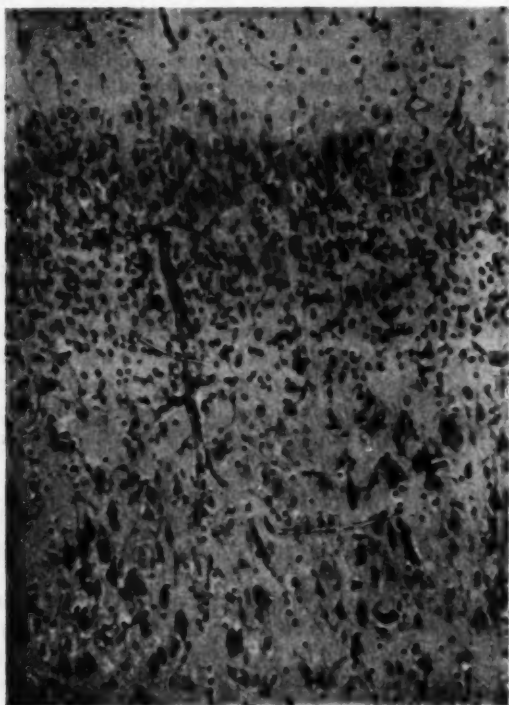


Fig. 1. — Face interne des hémisphères. Raréfaction cellulaire très marquée.

jours, la troisième couche paraît plus touchée, mais la raréfaction des couches plus denses n'est pas moindre, quand on les examine à un fort grossissement.

Les noyaux gris centraux, surtout le thalamus, sont aussi très atteints. On observe même, entre les éléments neuroganglionnaires subsistants, une fine structure spongieuse interstitielle.

Au niveau du cervelet, la couche des grains est légèrement éclaircie, mais ce sont les cellules de Purkinje qui montrent les figures de liquéfaction les plus évidentes.

Les olives bulbaires, déjà rudimentaires chez le cobaye, ne sont plus représentées que par quelques éléments fantomatiques. La substance réticulée du bulbe est également très raréfiée. Par contre, les noyaux moteurs et sensitifs du plancher du 4^e ventricule, bien colorés, ont résisté dans l'ensemble au processus dégénératif.

L'intégrité myélinique rigoureuse de tout l'axe cérébro-spinal contraste avec l'intensité et la diffusion des altérations neuroganglionnaires. La coloration de Loyez ne révèle rien d'anormal. L'œdème interstitiel et la fine infiltration spongieuse, décelable au Nissl dans l'al-

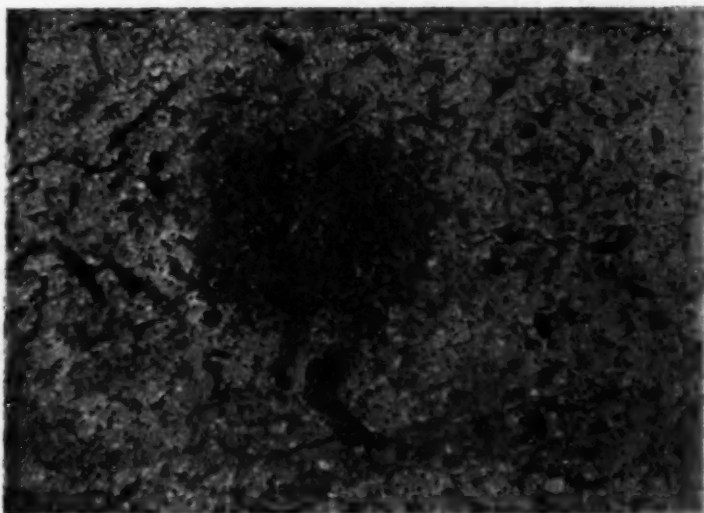


Fig. 2. — Nodule nécrotique intrathalamique, à type tuberculoïde.

bum central et le corps calleux, ne trouvent aucun correspondant sur les préparations myéliniques.

Les réactions infiltratives manqueraient complètement, sans l'existence dans l'hémisphère gauche, au voisinage de la base du cerveau, en plein thalamus, d'un *nodule tuberculoïde* assez important. Il consiste dans un amas d'histiocytes variés, à protoplasme abondant et présentant parfois l'aspect épithélioïde. De minuscules plasmods complètent la ressemblance grossière avec une lésion bacillaire.

En réalité, il s'agit d'un minuscule nodule nécrotique, au niveau duquel la destruction du parenchyme nerveux, particulièrement intense, a dépassé largement le stade neuroganglionnaire. Cet infiltrat tuberculoïde n'a rien de spécifique, nous l'avons observé dans d'autres lésions expérimentales rigoureusement aseptiques : après l'emploi des ondes

courtes (1) et avec des injections itératives espacées d'albumines étrangères (2).

La périvascularite à prédominance plasmocytaire, qui accompagne ce nodule réactionnel, présente la même signification désintégrative.

On voit comment se modifient les types dégénératifs et les réactions interstitielles, suivant l'intensité locale de la noxe électrolytique, suivant aussi vraisemblablement la nature chimique des produits de désintégration.

Ainsi se modifient les types dégénératifs et les réactions interstitielles, suivant l'intensité locale de la noxe électrolytique, suivant vraisemblablement la nature chimique des produits de désintégration.

(Institut de Neurobiologie et Laboratoire central d'Electricité.)

Contribution à l'étude clinique et au traitement des gliomes du chiasma, par MM. Pierre PUECH, Louis STUHL et Paul BREGEAT.

Les gliomes du chiasma sont considérés comme une affection d'un diagnostic difficile et d'une thérapeutique décevante.

Dans un important travail, Martin et Cushing (1923) ont précisé les caractères principaux de ces tumeurs qui s'observent le plus souvent chez un enfant, amené à consulter pour une *baisse progressive de la vision*. L'hémianopsie bitemporale d'aspect bizarre, avec encoches inattendues, l'atrophie optique du type primitif, égarent le diagnostic vers celui de craniopharyngiome, d'autant qu'il existe fréquemment des *symptômes précoces de perturbations hypothalamiques*. Le diagnostic peut être rectifié cependant lorsqu'il existe des *manifestations périphériques de la maladie de Recklinghausen* et lorsque les *symptômes radiologiques sont nets*. La selle turcique n'est pas très agrandie, mais sa paroi antérieure est fortement déprimée sous les clinoides antérieures : elle prend un aspect en gourde, ou en oméga. Les trous optiques, bien visibles sur les radiographies prises selon la technique d'Hartmann, sont agrandis et en général asymétriques s'il s'agit d'une extension vers le nerf optique.

A l'étude des cas que nous avons eu l'occasion d'observer et d'opérer, il nous est apparu que certaines précisions pouvaient être apportées dans l'histoire clinique et le traitement des gliomes du chiasma.

Clinique : On sait la fréquence des *symptômes hypothalamiques* dans le tableau clinique des gliomes du chiasma. Nous voudrions insister ici, sur la *précocité* de ces symptômes et sur la *multiplicité* de leurs manifestations. Il nous est apparu, à l'étude approfondie de nos observations, que les *symptômes hypothalamiques* avaient évolué à l'état isolé, pendant de nombreuses années parfois, avant que les troubles oculaires et le

(1) IVAN BERTRAND, P. DE FONT-RÉAUX, D. KOFFAS et R. LEROY. *C. R. Soc. Biologie*, t. CXXV, 1937, p. 423.

(2) R. GARCIN, I. BERTRAND, R. LAPLANE et P. FRUMUSAN. *C. R. Soc. Biologie*, t. CXVIII, 1935, p. 1190.

syndr
point
D'a
tive
pou
du fo
En
la sel
reusen
ques s

Fig. 1.
dans
Le II

Die
tôme
l'enfa
être p
ladie
La vo
natur
Th
Il n'e
de l'i
du tr
lution
auteu
des m

syndrome d'hypertension intracrânienne ne se manifestent. Ceci n'est point pour étonner si l'on se rappelle le siège de la tumeur.

D'autre part, l'aspect typique des troubles oculaires, atrophie primitive, hémianopsie irrégulière, n'est pas aussi fréquemment observé qu'on pourrait le croire. L'aspect du champ visuel peut être tout autre ; celui du fond d'œil également, *la stase papillaire est fréquente*.

Enfin, pour caractéristique que puisse être l'aspect radiologique de la selle turcique, il faut savoir que l'aspect « en gourde » n'est pas rigoureusement pathognomonique, et qu'en tout cas les déformations radiologiques sont ordinairement tardives.

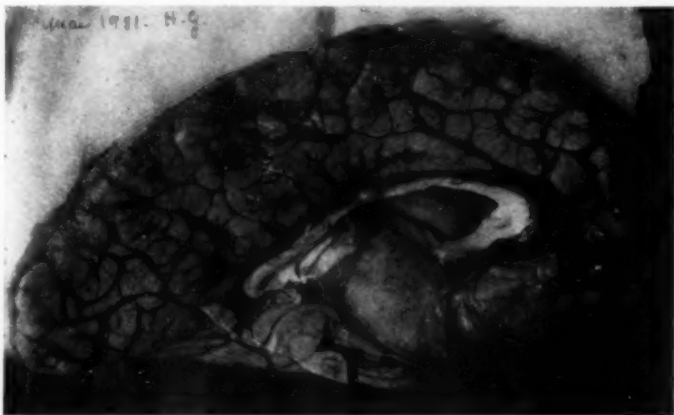


Fig. 1. — Gliome du chiasma (Cl. Vincent, M. David et P. Puech. — *Rev. Neurol.*, mai 1933, p. 128-129 dans Rapport sur la ventriculographie.) Pièce correspondant à la ventriculographie reproduite ci-contre. Le III^e ventricule est comblé par la tumeur.

Diagnostic : Il est difficile. Les gliomes du chiasma n'ont aucun symptôme précoce pathognomonique. En raison de leur rareté, même chez l'enfant, il ne peut s'agir que d'un diagnostic d'exception. Il ne peut être porté que lorsqu'il existe des *manifestations périphériques de la maladie de Recklinghausen* et lorsque les *symptômes radiologiques sont nets*. La ventriculographie ne saurait elle-même donner une indication sur la nature de la tumeur (fig. 2 et 3).

Thérapeutique : Le traitement n'est qu'*accessoirement neurochirurgical*. Il n'est pas possible d'enlever complètement une telle tumeur, en raison de l'inévitable cécité qui surviendrait. Par contre, elle est justiciable du *traitement radiothérapique*. Celui-ci non seulement peut arrêter l'évolution, mais apporter des résultats visuels surprenants. De nombreux auteurs américains, notamment P. Bailey, ont signalé les heureux effets des rayons X dans de telles tumeurs. Deux cas que nous rapportons

illustrent ces faits. La récupération visuelle peut être si importante, qu'elle a pu passer dans le cas n° 1 de $VOD = 1/3$, $VOG = 1/25$ avant l'intervention, à $VOD = 5/5$, $VOG = 5/7,5$ huit mois après le traitement radiothérapique. En même temps, l'œdème papillaire disparaissait et l'enfant, opéré dans le coma, reprenait une existence normale.

OBSERVATION n° 1. — Enfant Sim... Pierre, 8 ans, adressé par le Dr Leibovitz.

Histoire de la maladie. — L'histoire de la maladie semble remonter à 1933.

Chez cet enfant âgé alors de 4 ans, apparaît un diabète insipide (quelques semaines après un léger traumatisme cranien, aux dires du père).



Fig. 2. — Gliome du chiasma (Cl. Vincent, M. David et P. Puech). Le III^e ventricule n'est pas injecté.

Celui-ci qui lui-même avait souvent soif dans son enfance ne s'inquiète pas outre mesure dans les débuts du diabète insipide de son fils. Mais dans les mois qui suivent, il voit l'enfant (qui n'a pas encore 5 ans) lécher les carreaux des vitres en autobus, boire l'eau sale d'un vase à fleurs, boire son vase d'urines, tremper ses doigts dans les W.-C. et les lécher.

Les parents consultent alors divers praticiens, puis en 1936 le Dr Leibovitz qui conduit l'enfant à l'un de nous.

Le 9 février 1936 : a) l'enfant est alors âgé de 7 ans, est de petite taille. D'après les parents il aurait eu un arrêt de croissance vers 5 à 6 ans, mais il grandirait à nouveau. Le diabète insipide est de 4 l. 1/2, bu et évacué; b) l'examen ophtalmologique (Dr Harman) est entièrement normal; c) l'examen radiologique du crâne (Dr Sthül) montre : une selle turcique normale; quelques impressions digitales.

L'un de nous conseille de surveiller l'enfant par des examens oculaires trimestriels et prescrit des prises nasales biquotidiennes de poudre d'hypophyse.

A la suite de ce traitement le diabète insipide s'améliore considérablement.

En juin 1937, l'examen ophtalmologique est normal mais souvent le matin l'enfant a des vomissements en fusée. Ces vomissements sentiraient l'acétone.

En juillet 1937, l'enfant part (en Corse), en vacances.

Il va au soleil souvent tête nue.

Fig. 3
fronta
des co

Les
Le
malad
Ente
ler; ar
5 cm. e
faire p
senté d
Exa
muler
et tem
2° M
3° L
FO
V. O.

Par deux fois pendant les vacances il présente des troubles qui peuvent être rattachés à des *crises comitiales* : perte de connaissance suivie d'état de confusion dans lequel l'enfant ne reconnaît pas sa mère, la prend pour sa grand'mère.

Ces crises apparaissent après de *violentes céphalées frontales* bilatérales irradiant en arrière.

L'enfant, d'une intelligence vive, devient triste, apathique et un *état de narco-épile* s'installe au début du mois de septembre pour s'accroître de jour en jour.

Vers le 15 septembre il rentre à Paris et ne se lève plus.

Son état narcoleptique est accentué ; il bâille fréquemment ; il a du hoquet.

Notons pour terminer qu'il a *beaucoup maigri* depuis plusieurs mois.



Fig. 3. — Gliome du chiasma (Cl. Vincent, M. David et P. Puech). Position nuque sur plaque. Cornes frontales écartées, la corne droite est moins remplie que la gauche. Amputation de l'extrémité inférieure des cornes. III^e ventricule absent.

Les *antécédents familiaux* sont normaux.

Les *antécédents personnels* sont à peu près tous signalés au cours de l'histoire de la maladie.

Enfant né à terme ; première enfance normale ; pas de maladies infectieuses à signaler ; arrêt momentané de la croissance à 5 ans ; reprise à l'âge de 7 ans : aurait grandi de 5 cm. environ depuis l'an dernier. Il y a 5 à 6 mois l'apparition d'un état entérique a pu faire penser à une appendicite. Ce diagnostic a été écarté. Par la suite l'enfant a présenté des diarrhées et parfois des selles sanguinolentes.

Examen le 3 octobre 1937. — 1^o *Aspect général* : enfant somnolent au point de simuler un coma vigile ; ne perd pas ses urines. Pas de trouble de la déglutition. Pouls et température normaux. Mais hoquet et bâillement fréquents.

2^o *Morphologie* : Mesure : 1 m. 21 ; a un tour de tête de 52 cm. ; crâne d'hydrocéphale.

3^o *L'examen ophtalmologique* (D^r Hartmann) donne les renseignements suivants :

FO = stase papillaire O. D. et O. G. modérée ; légère pâleur O. G. V. O. D. = 1/3, V. O. G. = 1/25.

Pupilles mydriatiques : réflexes O. D. normal ; O. G. direct, très faible, consensuel, presque normal.

Motilité normale. Champ visuel semble grossièrement normal ; scotome central O. G.

4° L'examen neurologique montre : une dysmétrie bilatérale ; un léger nystagmus dans le regard latéral ; du côté des nerfs craniens, en dehors de l'examen oculaire, signaux à nouveau le hoquet et le bâillement.

5° Les radiographies du crâne montrent une selle très agrandie et très usée dans sa partie postérieure. La lame quadrilatère est amputée.

Conclusions. — Il s'agit d'un enfant de 8 ans présentant des signes de diabète insipide qui a évolué seul pendant plus de 3 ans. Puis sont apparus un état narcoleptique avec hoquet et bâillement, et une stase papillaire bilatérale avec scotome central, chute de l'AV et décoloration papillaire d'un côté.

A ces signes cliniques infundibulo-tubériens et ophtalmoscopiques, s'ajoutent des signes radiologiques et cérébelleux qui permettent de penser chez cet enfant à un *cranio-pharyngiome rétro-chiasmatique comprimant la protubérance*.

Pendant on fait pratiquer des radios des trous optiques car la selle usée s'étend un peu sous les clinoides antérieurs ébauchant en quelque sorte l'aspect « en gourde ».

Intervention 6 octobre 1937 (Dr Puech).

Volet frontal droit pour exploration optochiasmatique. Dure-mère extrêmement tendue. Ponction ventriculaire : liquide limpide 0,4 éléments par mmc. Albumine : 15 cgr. par litre. Soulèvement du lobe frontal relativement facile. Exposition d'un gliome du chiasma respectant les 2 nerfs optiques, de la taille d'une grosse noix. Hémostase. Fermeture de la dure-mère. Remise en place du volet. Suture cutanée.

Suites opératoires : Enfant comateux mais sans troubles sphinctériens. On se décide dès le 7^e jour à tenter le traitement radiothérapique qui est au début mal supporté :

Le Traitement radiothérapique (Dr Sthül) est pratiqué comme suit : d'abord doses très réduites de 50 r les 15, 16, 19 octobre. Le 20, à 100 r, l'enfant fait une poussée d'hypertension intracrânienne et l'on arrête les séances jusqu'au 26. Pendant ce temps d'arrêt on fait du sulfate de magnésium intraveineux et l'enfant sort du coma.

L'examen oculaire montre :

23 octobre 1937 : FO = stase papillaire et légère pâleur O. D. G., surtout O. G. ; Vision O. D. 1/5, O. G. 1/40 ; champ visuel difficile à prendre, enfant fixant mal son attention ; à droite les limites semblent à peu près normales ; à gauche il semble exister un rétrécissement de la moitié nasale ; Pupilles mydriatiques réagissant avec paresse ; motilité normale.

Le 26 on reprend le traitement radiothérapique à 100 r ; le 28 et le 30 octobre 200 r. tout en continuant le sulfate de mg. intraveineux ; le 2 novembre on supprime le sulfate de mg. intraveineux. On le fait en lavement, en même temps que 200 r tous les 2 jours.

Le 13 novembre on passe à 300 r et on supprime le SO⁴ Mg. l'enfant supportant bien les irradiations.

Examen le 15 décembre. — Après une dose totale de 1.600 r par porte sur 3 portes soit 4.800 en 25 séances.

Yeux. Amélioration considérable ; V. O. D. = 5/7, 50. V. O. G. = 1/3 ; champ, motilité pupilles normaux ; sens chromatique central : un peu d'incertitude pour le vert surtout à gauche, au centre du champ visuel (scotome relatif). FO = papilles presque normales. Les bords sont cependant encore légèrement flous des 2 côtés et le segment temporal est un peu pâle à droite.

Examen général. — L'enfant n'a plus de signes infundibulo-tubériens, mais il a soif — plus peut-être qu'avant l'opération aux dires du père. Cependant l'enfant reprend 3 prises d'hypophyse chaque jour par le nez. et n'urine plus qu'un litre, 1 l. 500 (au lieu de 4 l. 1/2).

La taille est la même qu'en octobre 1937 ; l'enfant a grossi de 5 kilos.

Pas de signes neurologiques.

Février 1938. — Nouvelle série de rayons.

Examen oculaire. — 21 mars 1938. V.O.D — 5/5, V.O.G. = 5/7, 50. Champ, sens chro-

matique central, motilité, pupilles : normaux ; FO = O. D. = très légère pâleur du segment temporal. Il n'y a plus aucun œdème. O. G. = aspect normal.

Examen général (21 mars 1938). Urine 1 l. à 1 l. 1/2 par 24 h. avec 3 prises quotidiennes. Ni céphalée, ni vomissement, ni somnolence. Enfant : n'a pas grandi, mesure toujours 1 m. 21 ; pèse 24 kg. 600 ; tour de tête : 51 cm. (au lieu de 52) ; examen neurologique normal (force musculaire, réflexes, etc.).

L'Etat oculaire (ex. du 9 mai 1938) ne s'est pas modifié depuis le 21 mars 1938.

V.O.D. = 5/5, V.O.G. = 5/6, V.O.G. = 5/7, 50 ; Champ, sens chromatique, motilité, pupilles : normaux.

Fond d'œil : vaisseaux normaux, pas d'œdème. Légère pâleur du segment temporal à droite (sans changement).

OBSERVATION n° 2. — Enfant Gaut... Elisabeth, 13 ans, adressée par le D^r Lamy. L'enfant se plaint de céphalées et de vomissements survenus depuis quelques mois.

Histoire de la maladie (13 août 1937). — La mère de l'enfant raconte que le début des céphalées remonte au mois de juin 1936 ; leur horaire est assez peu précis ; elles ont un siège frontal sans irradiation ; d'assez courte durée, à type de battement ; elles surviennent irrégulièrement une à deux fois par semaine ; elles s'accompagnent parfois de vomissements qui sont cependant très rares et sans caractère spécial.

Un examen ophtalmologique est pratiqué à Oslo par le D^r Horven en septembre 1936 : Il note : une quasi-cécité de l'O. D. avec papille pâle ; O. G. : aspect normal, sauf une légère myopie.

Il conclut à un aspect congénital, l'enfant est finalement traitée pour une affection hépatique.

Vers le mois de mars 1937, céphalées et vomissements se modifient.

Les céphalées deviennent plus fréquentes, plus intenses, à irradiation occipitale, à horaire nocturne (2^e partie de la nuit), et s'accompagnent fréquemment de vomissements.

Par ailleurs, l'enfant qui est intelligente et travailleuse — la 1^{re} de sa classe — devient apathique, lente d'esprit, lente également dans ses mouvements, à table par exemple.

Céphalées et vomissements évoluent par poussées avec une baisse de la vision O. G.

Au début du mois d'août apparaît la torpeur, d'abord légère, de plus en plus marquée. Mais pas de polyphagie, pas de polydypsie, pas de polyurie.

Le D^r Lamy, consulté, envoie la malade au D^r Dollfus. Sur les résultats de l'examen ophtalmologique, la malade est adressée à l'un de nous.

Les antécédents familiaux sont normaux.

Antécédents personnels : naissance à terme ; première enfance normale ; croissance normale ; pas d'antécédents infectieux notables ; pas de traumatisme crânien ; n'aurait jamais bien vu de l'œil droit.

Examen le 13 août 1937. 1^o Aspect général : enfant bien développée, adipeuse. A une peau fine d'hyophysaire. Crâne d'hydrocéphale.

Enfant présentant un fort degré de torpeur, répondant assez mal aux questions, mais ne présentant pas de troubles sphinctériens ni méningés, pouls à 70 ; respiration à 18, sans pauses ; température entre 37,8 et 38 le soir.

L'examen neurologique est négatif sauf pour les nerfs crâniens.

On note une parésie faciale gauche d'origine centrale ; l'examen des yeux (D^r Dollfus) montre :

V.O.D. = 0 ; V.O.G. = compte les doigts. Acuité vraisemblablement meilleure mais impossible à prédire avec exactitude à cause de l'état psychique de la malade ; champ visuel : Rétrécissement temporal du C. V. du côté gauche. Motilité : Paralysie complète du VI^e droit. Pupilles : en demi-mydriase ; immobile à la lumière à droite. F.O. : O. D. = papille à bords flous, surélevée, avec stase veineuse. Décoloration papillaire très marquée ; O.G. = stase et œdème papillaire très accentué avec légère décoloration papillaire.

En résumé : stase papillaire bilatérale avec atrophie secondaire à droite, début d'atrophie à gauche et paralysie du VI^e droit.

L'examen viscéral et hématologique est normal.

L'examen radiologique montre d'une part des signes d'hypertensions intracrâniennes :

vagues, impressions digitiformes, élargissement des fosses temporales ; disjonction des sutures.

D'autre part, une selle évasée dans le sens antéro-postérieur poussant un prolongement évident sous les clinoides antérieures et réalisant l'aspect en gourde.

La lame quadrilatère est décalcifiée dans sa partie supérieure. Enfin, le trou optique droit est agrandi.

En résumé. — 1° Syndrome d'hypertension intracranienne avec stase papillaire ; 2° Lésions d'atrophie optique prédominant à droite après avoir débuté depuis très longtemps de ce côté seulement.

3° Aspect classique de selle en gourde sur les clichés avec élargissement du trou optique droit.

On pose le diagnostic de gliome de chiasma et du nerf optique droit.

La malade, soumise aux instillations rectales de sulfate de magnésie, est opérée par l'un de nous.

Intervention le 18 août 1937 (Dr Puech).

Compte rendu opératoire. — Volet frontal droit avec scalp ; dure-mère très tendue ; ponction de la corne frontale : liquide sans grande tension. On en retire 25 cc. Exploration optochiasmatique : Gliome du chiasma et du N. O. droit, énorme, de la taille d'une petite mandarine. Le N. O. G. est grêle, gros comme une mine de crayon et tout gris. Il part de la face inférieure de la tumeur. Ponction du gliome.

Incision du dôme et prélèvement de quelques fragments pour l'examen histologique.

Au succion on enlève en profondeur du gliome pour décompresser le nerf optique.

Décompression osseuse. Hémostase remise en place du volet ; sutures.

Suites opératoires. — Goutte à goutte de sulfate de Mg. Quitte la clinique 20 jours après l'opération.

Traitement radiothérapique (Dr Sthål). — 1^{re} série du 7 octobre 1936 au 12 novembre 1937 ; 1.200 r. sur 2 champs.

Examen des yeux. (Dr Dollfus) le 13 novembre 1937. V. O. D : semble percevoir la lumière très vive ; V. O. G. : 5/10. Champ visuel gauche : présente une large encoche supéro-externe et un rétrécissement inféro-temporal à 50° (Index 2 mm.). Pupilles en demi-mydriase. A droite, immobile à la lumière ; à gauche réagit normalement. Motilité : normale.

F. O. : O. D., papille atrophique blanche excavée ; vaisseaux étroits mais où il existe encore une circulation (T. A. R. 50) ; O. G. : papille pâle à bords nets, aspect atrophique sans excavation.

En résumé, amélioration de l'état ophtalmologique sur l'examen du 13 août. Net élargissement du champ visuel gauche, surtout dans le segment inféro-temporal, amélioration considérable de l'A. V.

Examen général. — Dr Lamy, 15 janvier 1938. Bon état. Les séances de radiothérapie continuent.

Examen des yeux. — 15 février 1938. O. D. : même état, vision pratiquement nulle ; le strabisme réapparaît depuis le 11 février d'après la mère ; O. G. : aspect papillaire identique. ; AV par contre à 7/10 ; CV : nouvelle modification : disparition du champ temporal, large encoche inféro-nasale.

Les séances de rayons continuent toujours sur 3 champs : droite, gauche, front. Cette 1^{re} série est de 7.325 r. (l'enfant remarque qu'elle voit moins bien après chaque séance de radiothérapie, dans l'après-midi).

Examen des yeux. — 9 juin 1938. Même état qu'en février à tous points de vue.

Deuxième série de rayons, août 1938. Reçoit 3.250 r.

Les examens ophtalmologiques sont les suivants :

27 septembre 1938 : V. O. D. : P. L. vague perception de la main dans le secteur supéro-interne ; V. O. G. : 7 à 8/10 ; champ : limité à un secteur nasal supérieur ; motilité : normale ; pupilles : droite immobile, gauche normale. F. O. D. : atrophie optique à bords nets. F. O. G. : légère décoloration papillaire.

27 décembre 1938 : Résultats identiques à ceux de septembre 1938.

Commentaires. — De l'étude de ces observations, nous pensons pouvoir tirer certaines conclusions d'ordre clinique, diagnostic, thérapeutique.

1. — DU POINT DE VUE CLINIQUE.

Nous tenons à préciser les caractères principaux des symptômes hypothalamiques, des troubles ophtalmologiques, des signes radiologiques.

a. LES SYMPTÔMES HYPOTHALAMIQUES ont été, de longue date, signalés dans les gliomes du chiasma. Ils sont précoces certes, mais nous insistons sur le fait qu'ils sont parfois *longtemps isolés*.

Il arrive assez fréquemment que ces malades ont consulté pour une perturbation des fonctions neurohypophysaires, alors qu'on ne constatait aucun trouble visuel, pas plus qu'aucun signe clinique d'hypertension intracrânienne.

La nature de la perturbation hypothalamique est variable selon les cas.

Très souvent c'est une *adiposité du type hypophysaire* qui attire l'attention ; dans d'autres cas plus rares une *maigreur allant jusqu'à l'état cachectique*, pouvant faire penser au syndrome de Simmonds.

Très souvent aussi il s'agit de *troubles de la croissance réalisant un syndrome d'infantilisme dit hypophysaire*. Les règles peuvent ne pas s'établir et les caractères sexuels secondaires ne pas se développer.

Nous avons pu également observer l'évolution d'un *syndrome acromégalique secondaire au développement d'un gliome du chiasma*. De tels cas ont été rapportés dans la thèse inaugurale de l'un de nous (fig. 4).

La *somnolence* évoluant par crises est un signe fréquent et précoce. Il en est de même du *diabète insipide* qui, au même titre que les symptômes précédents, peut rester, pendant plusieurs années, l'unique symptôme (cas 1). La *faim* et les *troubles du métabolisme hydrocarboné* ont été également observés. A ces symptômes il faut ajouter la possibilité de *troubles psychiques* dont il est souvent difficile de faire la part étiologique exacte

b) LES TROUBLES OPHTHALMOLOGIQUES. — Sans doute, le schéma classique serait la forme de l'*atrophie optique à bords plus ou moins nets, avec rétrécissement du champ visuel irrégulièrement et bizarrement découpé, parfois du type hémianopsique*.

Il n'en est pas moins vrai que la *stase papillaire*, avec une acuité visuelle encore bonne, est un phénomène fréquemment observé au cours de gliomes du chiasma. Il en était ainsi dans les 2 cas que nous rapportons ; et ceci n'est point pour étonner quand on se rappelle les rapports intimes du gliome du chiasma et du III^e ventricule.

Enfin, dans des cas plus rares nous avons été surpris de constater une *hémianopsie latérale homonyme*. Il peut s'agir sans doute d'un point de départ rétrochiasmatique, prenant une bandelette ; mais dans un cas que l'un de nous a opéré elle pouvait être rattachée à la présence d'un kyste hématique temporal concomitant (obs. Pib...).

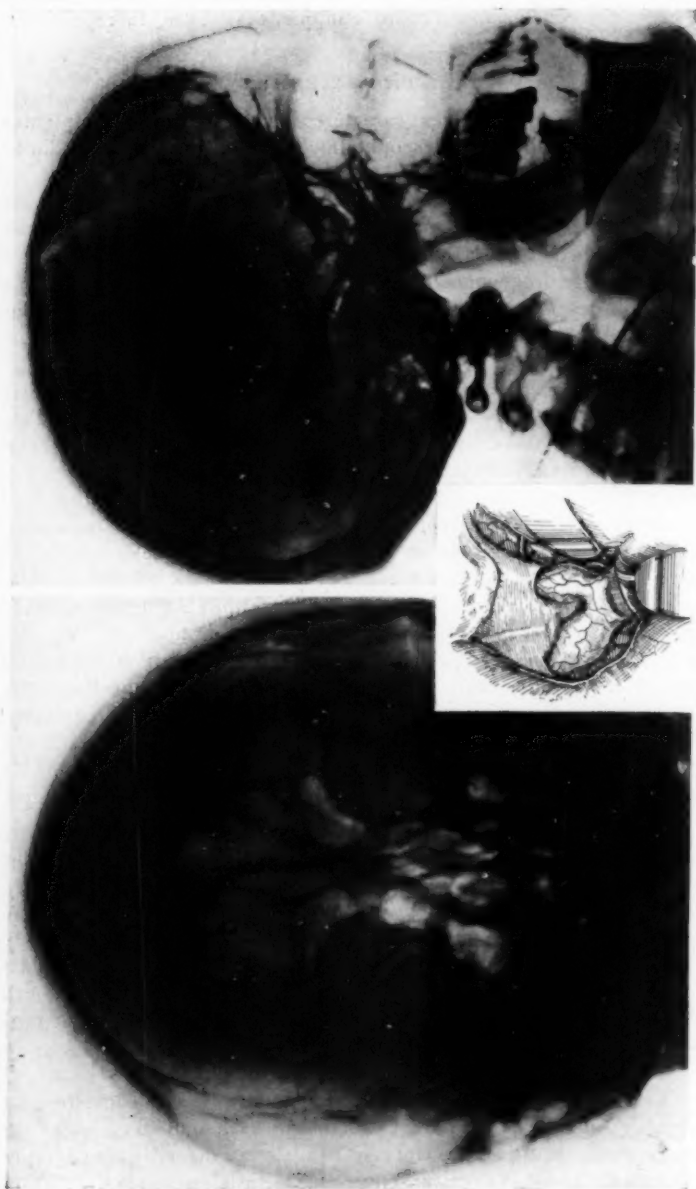


Fig. 4. — Radiographies face et profil d'une malade atteinte de gliome du chiasma et des nerfs optiques (P. Pasch, thèse inaugurale). Aspect déformé typique l'acromégale, moins les déformations de la selle turcique, le gliome du chiasma exposé.

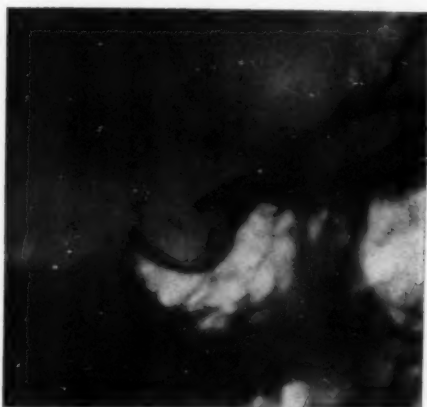


Fig. 5. — *Gliome du chiasma. Selle turcique en gourde.* (P. Puech et L. Stuhl), in *Etude radiologique des tumeurs de l'hypophyse et de la région hypophysaire*. P. M. 17 nov. 1934).

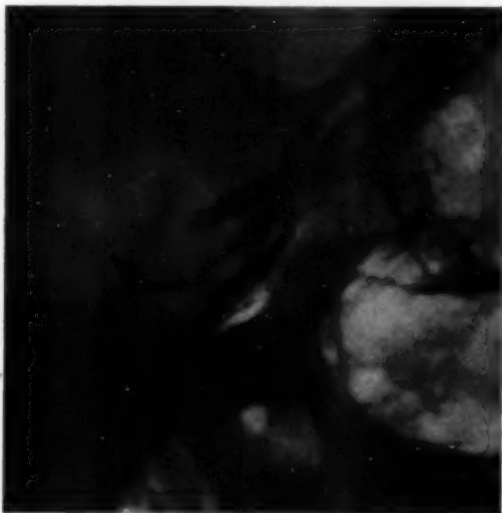


Fig. 6. — *Gliome du chiasma : excavation de la selle, sous les clinoides antérieures.* Obs. n° 2.

En somme, ces troubles oculaires n'ont bien souvent rien de systématisé, et on ne peut compter sur eux seuls pour le diagnostic de siège.

c) LES SIGNES RADIOLOGIQUES. — On peut trouver des signes indirects, et des signes directs.

Les signes indirects n'ont rien de précis puisque ce sont ceux de l'hypertension intracranienne.

Les signes directs, au contraire, sont beaucoup plus précis, mais combien tardifs. C'est l'aspect classique de la selle « en gourde » (fig. 5). Il est bien



Fig. 7. — Trous optiques. En bas, le trou optique est dilaté par un gliome du nerf optique. (P. Puech et L. Stuhl).

difficile, en effet, de penser à un début de selle en gourde, quand on est en présence d'une petite excavation siégeant sous les clinoides antérieures (fig. 6).

Evidemment, la *radiographie des trous optiques* pourra montrer une asymétrie avec agrandissement des trous optiques, mais *cette extension tumorale n'est pas toujours la règle* (fig. 7).

2. — DU POINT DE VUE DIAGNOSTIC.

Nous croyons devoir insister sur les faits suivants :

Il s'agit d'un diagnostic difficile : difficile parce que le gliome du chiasma est rare, difficile également parce qu'il ne se révèle pendant longtemps que par des signes de voisinage. Ils n'ont à vrai dire aucun symptôme



Fig. 8 — Gliome du chiasma et du nerf optique gauche (P. Puech). Schéma opératoire. A comparer avec les radiographies des trous optiques, fig. 7.



Fig. 9. — Gliome du chiasma. Un autre aspect de la tumeur exposée à l'intervention (P. Puech).

propre permettant un diagnostic précoce et sûr. La nature de la tumeur n'est souvent précisée qu'à l'intervention (fig. 8 et 9).

On intervient souvent avec un diagnostic clinique de *craniopharyngiome*, c'est en effet une des tumeurs les plus fréquentes chez l'enfant, et il est possible d'observer des calcifications suprasellaires au cours des gliomes du chiasma.

Dans d'autres cas le diagnostic d'*arachnoïdite opto-chiasmatique* est porté. On sait que dans l'*arachnoïdite* la selle turcique est normale. Cependant, Clovis Vincent, Puech et David ont signalé un cas d'*arachnoïdite opto-chiasmatique* avec selle en oméga, et Puech et Deschamps ont observé dans une *arachnoïdite optochiasmatique* incontestable un élargissement des 2 trous optiques et une déformation de la selle en gourde liée à la

présence d'une méningite séreuse kystique, ayant usé la paroi antérieure de la selle à la manière d'un gliome du chiasma.

Le diagnostic du *méningiome suprasellaire*, plus facile, ne peut se poser que chez l'adulte.

Par contre, *les tumeurs du III^e ventricule* sont d'un diagnostic clinique le plus souvent impossible.

On pense enfin parfois à la possibilité d'une *tumeur du cervelet*. La



Fig. 10 — Gliome du chiasma. Ventriculographie. Grande dilatation des ventricules avec amputation de la partie antérieure du III^e ventricule. (Obs. Piba. (Puech).

ventriculographie assurera aisément ce dernier diagnostic. Mais, ayant affirmé la présence d'une tumeur de la région chiasmatique elle ne donnera pas d'indication suffisante sur sa nature (fig. 10, 11 et 12).

3. — DU POINT DE VUE THÉRAPEUTIQUE.

Nous voulons insister d'abord sur les heureux résultats du traitement radiothérapique, et ensuite sur l'appoint que peut apporter la neurochirurgie.

a. TRAITEMENT RADIOTHÉRAPIQUE. Ses effets peuvent être surprenants. Les exemples que nous rapportons donnent la mesure de ce que l'on peut obtenir par l'irradiation.

La technique à employer peut se schématiser de la façon suivante : Trois champs : deux temporaux droit et gauche et 1 occipital ou frontal.

Le traitement doit être aussi intense que possible. La dose totale doit atteindre l'érythème sur chaque porte d'entrée avec un rayonnement dont le taux de transmission à la tumeur doit être de 40 à 50 % de la dose cutanée. Les modalités d'applications sont variables. Elles doivent s'adapter à chaque cas particulier et tenir compte du degré d'hypertension



Fig 11. — Gliome du chiasma. Ventriculographie. Amputation des extrémités inférieures des cornes frontales. III^e ventricule non rempli (cas de la fig. 10).

intracranienne existant, de l'état général des malades, de la facilité qu'ont certaines tumeurs à faire des poussées œdémateuses postradiothérapiques entraînant des accidents par hypertension intracranienne et accentuant les troubles oculaires existants. La surveillance sera aussi rigoureuse que possible (sulfate de magnésie intraveineux et sulfate de styrychnine).

Après la première série, deux ou trois fois par an des cures d'entretien seront nécessaires.

L'irradiation doit être conduite avec précaution et vigueur. Nous croyons utile de donner ici les détails de l'irradiation du gliome du chiasma de l'observation n° 1. On verra, dans cette observation, que pour mener à

bonne fin l'irradiation de ce cas qui paraissait désespéré, il a été nécessaire d'associer les injections intraveineuses de sulfate de magnésie, afin de parer aux accidents œdémateux (préréaction de Bécclère) qu'entraînent parfois les premières séances.

Le 15 octobre 1937 le traitement radiothérapique est commencé. L'enfant présente encore un syndrome d'hypertension intracranienne très accusé. Le volet de trépanation



Fig 12. - Gliome du chiasma. Ventriculographie. Position oblique : grande dilatation ventriculaire symétrique (cas de la fig. 10).

est fortement soulevé, le front, les paupières sont œdédiés. Il est dans un état de somnolence continu d'où ne le tirent qu'à grand'peine de fortes excitations ; sa respiration est rapide, son pouls est très ralenti.

Une dose de 50 r. (200.000 volts-0,5 Cu. + 2 Al. E. P. 40 cm.) est donnée sur le côté opposé à la tumeur.

La céphalée, la somnolence s'exagèrent dans les heures suivantes, des vomissements apparaissent, malgré une injection de sulfate de magnésie faite une heure après la séance.

Cette dose est renouvelée le 16, et la réaction qui suit oblige à interrompre le traitement le 17 et le 18.

Le 19 et le 20, nouvelles séances de 50 r. qui provoquent une poussée d'hypertension intracrânienne très violente avec céphalée, vomissements, somnolence continue, œdème de la face, soulèvement très marqué du volet — et ceci bien que depuis le début du traitement on fasse, matin et soir, une injection intraveineuse de sulfate de magnésie ainsi que 10 mmg. de strychnine par 24 heures pour lutter contre les troubles bulbaire.

Du 20 au 26, sous l'influence de ce traitement médical, les accidents régressent. Le 26, l'enfant est nettement mieux.

100 r. avec 1 Cu. + 2 Al. sont alors faits du côté de la tumeur, nouvelle poussée d'hypertension, moins importante que les précédentes et se réduisant assez facilement par le sulfate de magnésie.

Les irradiations sont continuées ainsi tous les deux jours. Le 2 décembre, l'enfant est nettement mieux, il ne se plaint plus de céphalée, il dort moins, il est plus gai et commence à s'alimenter.

Le doses sont alors portées à 200 r. par séance, la filtration à 2 Cu. + 2 Al., on alterne les champs droit et gauche.

Le 9 novembre, on supprime le sulfate de magnésie.

Le 13, on commence les irradiations sur le champ occipital : il n'y a aucune réaction. Par la suite les vertiges s'amendent, le rythme respiratoire revient lentement à la normale et le 16 on supprime la strychnine.

Le traitement se continue alors au rythme de 300 r. par séance sans incidents jusqu'à 1.500 r. par porte.

L'enfant est actuellement en parfait état de santé, il a repris 5 kgr., sa vue est redevenue normale, la stase papillaire a disparu.

Au cours du traitement radiothérapique nous avons remarqué (cas n° 2 notamment) des phénomènes visuels fréquents et passagers sur lesquels nous désirons insister.

Après chaque séance de rayons on peut observer une baisse légère de l'acuité visuelle, un rétrécissement du champ visuel de 15° environ.

Ces troubles apparaissent 2 à 3 heures après l'irradiation et peuvent durer plus de 24 heures. Ils siègent, bien entendu, du côté irradié.

b. INTERVENTION NEUROCHIRURGICALE. Le traitement radiothérapique est donc le traitement de choix. La part de la neurochirurgie, pour minime qu'elle soit, ne nous paraît cependant pas négligeable.

Sans doute peut-on penser avec Bailey que les gliomes du chiasma sont avec les gliomes intraprotubérantiels les seuls gliomes pour lesquels puisse se poser la question de l'irradiation avant l'opération. Mais, étant donné la difficulté du diagnostic, seule parfois l'intervention préciserait la nature de la tumeur.

Nous ne méconnaissons pas le danger d'une exploration chiasmatique dans les volumineux gliomes du chiasma pour lesquels la décompression a elle seule peut entraîner la mort par hyperthermie.

A vrai dire, parmi les 8 cas opérés par l'un de nous chez des malades ayant tous un état général très précaire, nous n'avons qu'un seul décès à déplorer.

Bien plus, il est permis de penser que le volet décompressif peut, dans une certaine mesure, parer aux accidents œdémateux qui accompagnent souvent les premières irradiations.

Enfin, il nous est arrivé plusieurs fois, lors de l'intervention, d'exposer un gliome du chiasma tellement volumineux qu nous avons jugé indispensable de l'aborder directement.

Dans de tels cas nous avons estimé que la vie du patient était en danger immédiat et que celle-ci ne pouvait lui être conservée que si le III^e ventricule était directement décomprimé. Bien entendu, l'exérèse a porté dans des zones correspondantes à la perte antérieure de la vision. Nous avons donc *extirpé avec succès, soit une partie du gliome du chiasma* (cas de l'observation n° 2), *soit évacué une volumineuse hémorragie intratumorale*, comme chez un autre de nos malades privés et qui actuellement aussi a un état général et une vision satisfaisante. Tels sont les points sur lesquels nous voulions insister.

Syndrome strié congénital et évolutif à type particulier,
par MM. J. LHERMITTE, M^{lle} BOUCABEILLE et CAHEN.

Depuis les descriptions de Kinnier Wilson, Westphal et Strümpell de la dégénération hépato-lenticulaire progressive et de la pseudo-sclérose, toute une série de types anatomo-cliniques de syndromes striés ont été établis. Sans contester que certains semblent bien mériter l'individualisation, on ne peut guère contester que plusieurs de ces soi-disant types morbides ne possèdent pas des traits cliniques aussi bien qu'anatomiques suffisamment vérifiés par l'expérience pour qu'il soit possible de penser avec sincérité que ce que nous offre la nosologie des affections du système extrapyramidal soit destiné à demeurer sans modification.

C'est dans le but, précisément, de montrer comment certains cas s'insèrent malaisément dans les cadres nosologiques qui sont acceptés provisoirement par les neurologistes, que nous présentons le très intéressant malade que nous avons étudié à l'Hospice Paul-Brousse.

Il s'agit d'un homme de 21 ans, tout récemment hospitalisé pour impotence motrice.

Etat actuel : Le sujet est très bien développé, très musclé, surtout pour les membres supérieurs, et ce qui frappe au premier regard c'est la survenance de spasmes toniques auxquels participe toute la musculature striée. Dès qu'on observe le malade, ou que celui-ci est surpris, la tête se renverse en arrière, le dos s'incurve en opisthotonos, les membres inférieurs s'allongent, les pieds s'étendent avec une force incroyable au point de déterminer une subluxation de l'astragale ; en même temps, les avant-bras s'immobilisent en demi-flexion tandis que les doigts se placent en hypertension et s'écartent les uns des autres à la manière des athétosiques. La face ne demeure pas immobile, mais se crispe de plus en plus et grimace ; les muscles de la face étirent les commissures labiales, plissent les paupières, déforment le menton d'une manière caricaturale, et confèrent à la physionomie une expression sardonique saisissante.

Lorsque l'orage, qui dure pendant 10 à 20 secondes, s'est dissipé, on constate que les fonctions motrices sont beaucoup moins compromises qu'on aurait pu le supposer. En effet, tous les mouvements sont possibles et sont exécutés avec une force normale, excepté cependant la flexion dorsale des pieds qui est limitée par la rétraction du tendon d'Achille. Nulle ébauche de dysmétrie ni d'ataxie ni de tremblement, ni même d'adiadococinésie.

Le tonus musculaire envisagé sous l'angle de l'extensibilité des articulations non seulement n'apparaît pas augmenté mais est diminué aux quatre membres ; de plus la *passivité* des articles se montre aussi augmentée par le relâchement des réflexes des antagonistes.

La parole, en dehors des crises spasmodiques, ne laisse reconnaître qu'une certaine

monotonie; les mots sont correctement articulés, sans défaillance, ni hésitation, ni saccade.

La station debout ni la marche ne sont possibles sans aide, mais, soutenu sous les aisselles, le malade est capable de marcher, de descendre et de monter un escalier. On remarque seulement que l'équilibre ne peut être maintenu et que la progression s'effectue sur l'extrême pointe des pieds.

Les épreuves de coordination montrent que cette dernière est intégralement conservée.

Pendant la crise de contracture tonique en hyperextension, on constate que tous les muscles sont en état de spasme tonique sauf les petits muscles du menton qui sont animés de myoclonies et de contractions vermiculaires. Les membres enraidis par les spasmes sont dans un état de rigidité telle qu'aucune force n'est capable de la modifier.

Sur demande, le sujet conserve parfaitement les attitudes volontaires ou imposées. La manœuvre de la jambe de M. Barré se montre absolument négative. L'examen électrique des muscles des membres nous a montré que l'excitabilité galvanique et faradique était normale.

Toutes les sensibilités superficielles et profondes sont intégralement conservées, même la pallesthésie.

Tous les réflexes tendineux sont vifs mais sensiblement égaux; les réflexes massété-rins sont nettement augmentés.

Les réflexes cutanés abdominaux sont faibles, surtout à gauche; les crémasteriens superficiel et profond sont abolis à gauche et très faibles à droite.

Pas de réflexe de succion ni de réflexe de la moue.

Les réflexes plantaires sont très difficiles à explorer en raison des spasmes violents que déclenche la moindre excitation ainsi que les mouvements involontaires et spontanés d'extension et de flexion du gros orteil des deux côtés. Cependant, nous avons observé un signe de Babinski tantôt du côté gauche, tantôt du côté droit, un signe de l'éventail à gauche, un signe de Rossolimo à droite et un signe de Mendel-Bechterew à droite.

Le malade ne présente et n'a jamais présenté de troubles des sphincters.

Pour ce qui est de la trophicité, on relève seulement une diminution très appréciable du volume des muscles des jambes et de ceux du tiers inférieur de la cuisse. Cette amyotrophie est d'autant plus saisissante que la racine des cuisses apparaît très musculieuse ainsi que le tronc et les membres supérieurs. Aucune contraction fibrillaire n'a été observée.

Fonctions psychiques. Notre sujet présente une instruction rudimentaire puisqu'il n'a fréquenté l'école que jusqu'à l'âge de 12 ans, mais son intelligence est vive, sa mémoire bonne, son jugement sain. Il décrit fort bien l'évolution de la maladie, et se fait un jugement exact sur sa condition actuelle.

Organes des sens. Tous sont absolument intacts, les organes visuels compris. Il n'existe aucune ébauche d'atrophie optique non plus que de cercle cornéen de Kayser Fleischer.

Conditions d'apparition et évolution de la maladie. Interrogée par nous, la mère du malade, intelligente et douée d'une excellente mémoire, a pu nous fournir les détails les plus circonstanciés.

C'est au cours d'un bombardement que la mère a accouché, non pas dans un lit mais à genoux sur la terre; l'expulsion de l'enfant a été très rapide. Celui-ci, pendant les tout premiers mois, semblait normal; mais déjà on remarqua que sa première dent n'apparaît qu'à un an, qu'il faut pour le maintenir assis dans son berceau le caler avec des coussins. La famille, dès cette époque, inquiète, va consulter aux Enfants Assistés, mais sans succès.

L'enfant s'essaye à marcher à l'âge de 3 ans seulement, et déjà à cette époque présente des mouvements involontaires singuliers. S'il est ému ou surpris, les muscles du tronc pris de spasmes toniques, se contractent vigoureusement entraînant une attitude en opisthotonos tandis que les membres supérieurs s'élèvent comme dans un mouvement d'invocation; cette crise spasmodique tonique dure pendant quelques secondes et s'accompagne de sueurs abondantes.

Jamais le malade n'a présenté de crises de nature comitiale.

L'enfant va à l'école, y travaille régulièrement sans difficulté. Personne ne remarque, en dehors de la famille, les troubles moteurs passagers qui ont inquiété les parents. Toutefois par mesure de prudence, l'enfant ne sort qu'accompagné pour éviter les chutes que pourraient entraîner une émotion ou une surprise subite.

A l'âge de 10 ans, notre malade tente de sortir seul et fait une chute sur la région frontale et se blesse, ainsi qu'en témoigne une cicatrice linéaire. A partir de cette date l'enfant se plaint d'asthénie, de fatigue générale et déclare qu'il est incapable de travailler, bien qu'il puisse cependant marcher assez correctement pour se rendre à l'Asile Sainte-Anne pour y consulter. On aurait, à cette époque, proposé une intervention crânienne ; toujours est-il qu'une ponction lombaire est pratiquée à la suite de laquelle l'état s'aggrave à tel point que le jeune malade ne peut plus marcher. De plus, s'il a conservé la faculté de lire et d'écrire, il ne sait plus calculer.

De 10 à 12 ans, notre malade en est donc réduit à demeurer confiné à la maison, ne pouvant que péniblement se déplacer dans sa chambre, en s'appuyant aux murs.

A 12 ans, chute plus grave que la précédente, le malade, à la suite d'une crise spasmodique, fait une chute de sa chaise et tombe dans le foyer : il en résulte de larges brûlures à la cuisse gauche dont les cicatrices gaufrées sont très apparentes aujourd'hui.

De 12 à 19 ans, il semble que l'état aussi bien physique que psychique ne se soit pas modifié : le sujet demeure claustré, mais ses facultés intellectuelles demeurent intactes.

En résumé, il s'agit chez notre malade d'un syndrome assez complexe où prédominent, de loin, les désordres extrapyramidaux ou plus exactement striés. Ainsi que nous venons de le montrer, la symptomatologie s'avère presque uniquement motrice puisque toutes les fonctions de la sensibilité, le psychisme, le jeu des sphincters, les organes des sens, l'œil compris, sont normaux.

L'attention est attirée d'abord par l'intensité des spasmes musculaires toniques, lesquels s'étendent à presque toute la musculature striée, spasmes à type d'extension pour les membres abdominaux et à type alternant pour les membres thoraciques. Lorsque ceux-ci surviennent, tout le corps se trouve immobilisé et fixé dans l'extension, la tête est rejetée en arrière, creuse l'oreiller ; souvent même apparaît une lordose avec opisthotonos ; en même temps les membres supérieurs se fléchissent à demi tandis que les doigts s'étendent en présentant des mouvements lents nettement athétosiques. Dans l'intervalle des spasmes, c'est-à-dire pendant les périodes de repos, le tonus musculaire non seulement ne se montre pas augmenté, mais apparaît diminué, ainsi qu'en témoignent, d'une part, l'épreuve de l'hyperextension de la main, de l'hyperflexion de l'avant-bras et de la jambe. Il semble également que les réflexes antagonistes sont diminués, ainsi que le montre le test du ballottement de la main.

Malgré ces spasmes, la plupart des mouvements volontaires spontanés ou commandés peuvent être poursuivis avec une force normale ; toutefois la marche et la station debout sont difficiles en raison de l'hyperextension forcée des deux pieds qui impose au sujet une démarche digitigrade.

La face se montre sensiblement moins atteinte, cependant des spasmes déforment la commissure des lèvres, et confèrent au malade un facies crispé et, parfois même, un rire sardonique ; la parole saccadée et hésitante demeure distincte et compréhensible.

Ajoutons que, très fréquemment, se produisent sur le menton des myoclonies d'amplitude assez grande et d'une assez grande lenteur ; ces contractions involontaires du carré des lèvres et de la houppes du menton offrent un aspect vermiculaire particulier.

En dehors de ces phénomènes moteurs d'ordre extrapyramidal, nous ne trouvons qu'un très petit nombre de signes qui puissent être imputés à une lésion de la voie pyramidale : signes de Rossolimo, de Mendel-Bechterew, de Babinski à droite. signe de l'éventail à gauche.

Rappelons enfin que nous n'avons observé aucun symptôme qui puisse être rattaché à une désorganisation de l'appareil cérébelleux, non plus qu'à une altération du « cerveau psychique ».

Un tel complexe symptomatique est, par soi-même, assez expressif pour autoriser à affirmer que la lésion causale porte, au premier chef, sur le système strié (noyaux lenticulaires et caudés).

Est-il possible d'aller plus avant et de décider, des noyaux striés, quelle est la région la plus lésée ; striatum (putamen et n. caudé) ou pallidum (globus pallidus et cellules du type I du striatum) ? Nul doute que certains neurologistes, en raison de la primauté des spasmes, n'hésiteraient point à mettre à la charge du système dont se compose le striatum les lésions majeures dont notre sujet est atteint ; mais pour nous une plus grande réserve nous paraît la seule attitude à garder. Et si nous n'hésitons pas à porter le diagnostic de syndrome strié, nous n'aurons garde de préciser une prédominance des altérations, si tant est que celle-ci puisse être démontrée, sur le striatum ou le pallidum.

Une autre question qui tout naturellement se présente à l'esprit est de savoir dans quel groupe de faits rentre l'observation du malade que nous venons de présenter.

De par l'anamnèse, certaines hypothèses peuvent être rejetées. Ainsi qu'on l'a vu, nous sommes en présence d'une maladie congénitale dont les premiers symptômes ont apparu pendant les tout premiers mois de la vie. Peu accusés tout d'abord, ces désordres moteurs se sont aggravés non pas lentement et progressivement, mais par saccades pour atteindre le degré où nous les observons aujourd'hui. Les données nous autoriseraient à rejeter l'hypothèse d'une dégénération hépato-lenticulaire de Wilson si d'autres faits n'avaient pas déjà suffi à miner cette hypothèse.

Par plusieurs côtés, notre observation se rapproche des faits qui ont été groupés sous l'étiquette de *Dystonia musculorum deformans* et dans lesquels, outre les spasmes caractéristiques, se montrent des phénomènes de rigidité décérébrée et par lesquels, d'ailleurs, se justifie le sous-groupe défini par Wechsler sous le titre de *forme myostatique*. Il en est de même pour ce qui est de l'état *dysmyélinique* décrit par Cécile et Oscar Vogt. Toutefois l'absence d'hérédité familiale, le défaut de perturbations de l'intelligence et même du psychisme en général, nous autorise à rejeter hors du cadre du syndrome de Vogt le cas que nous présentons.

Peut-on songer à la maladie d'Hallervorden-Spatz ? nous voulons dire

à la *dégénération pigmentaire du globus pallidus*? Nous ne le croyons pas. Ici, non seulement la parole est affectée grossièrement dès le début de la maladie, mais encore on assiste à une rapide régression des facultés intellectuelles, ce qui signifie d'ailleurs que, à l'exemple de la maladie de Wilson, les lésions cérébrales sont très loin de se confiner au système des corps striés.

Au reste, il faut convenir que si les faits cliniques autorisent bien à établir des types morbides assez bien individualisés, l'anatomie pathologique n'a pas sanctionné les divisions qu'ont introduites les cliniciens et que les cadres qui nous sont offerts aujourd'hui ne peuvent être que provisoires.

En dernière analyse, nous pensons que l'observation de notre malade représente un type un peu particulier des syndromes congénitaux du corps strié assez proche sans doute de l'état dysmyélinique et de la dystonie musculaire déformante.

Travail de l'Hospice P.-Brousse (Villejuif).

Etude clinique et anatomique des métastases cérébro-spinales du cancer pulmonaire, par J. LHERMITTE, R. HUGUENIN et E. VERMES.

Parmi les cancers viscéraux, les néoplasies qui se développent dans le parenchyme pulmonaire comptent parmi les plus aptes à donner naissance à des métastases du cerveau, du cervelet et de la moelle épinière.

Sans prétendre à épuiser les statistiques qui ont été établies sur ce point, nous rappellerons que, selon Elkington, on observe les métastases encéphaliques dans 33 % des cas, selon Meager et Eisenhardt dans 35 %, selon Grant dans 13,5 %, selon Brünner dans 37,8 %, selon Globus et Zelinsky dans 20 %, enfin que sur 68 cas relevés par Gallavardin et Varay, l'on compte 12 faits compliqués de métastases cérébrales.

La connaissance des symptômes par lesquels ces localisations encéphaliques du processus néoplasique se traduisent doit retenir, croyons-nous, l'attention d'autant plus vivement que, dans des cas non exceptionnels, ainsi que le rappelait André Thomas et que le montre une observation de Babonneix, Halphen et Wilson, la maladie peut se dévoiler à ses débuts par des manifestations purement cérébrales.

Nous avons observé à l'Institut du Cancer dirigé par G. Roussy deux cas qui nous semblent propres à quelque méditation :

Cas Val... — Le malade V... Jules, âgé de 62 ans, originaire de la Sarthe (Obs. 23.817 de l'Institut du Cancer), entre le 8 juillet 1938, envoyé par un ophtalmologiste du Mans, parce que le sujet présente, depuis janvier, un ptosis de la paupière supérieure gauche. Ce ptosis se double de douleurs temporales, et en juin apparaît, à l'angle externe de l'œil gauche, sur le bord externe de la cavité orbitaire, un petit nodule dur, douloureux, qui semble adhérent à l'os. Le mois suivant une autre nodosité survient un peu au-dessus, dans le cuir chevelu.

Lorsque nous voyons le malade, la tuméfaction de l'angle externe de l'œil, de consistance dure et osseuse, paraît solidaire de la paroi orbitaire. Elle fait d'ailleurs saillie

dans la cavité et repousse le globe oculaire. Elle est douloureuse. Elle s'accompagne d'une diminution de l'acuité visuelle de ce côté et d'une parésie de la paupière supérieure. Le malade a beaucoup maigri (7 kg. en 3 mois), il a perdu l'appétit ; mais il ne présente pas d'autre tuméfaction apparente que la masse orbitaire et le nodule du cuir chevelu sous-jacent.

Néanmoins, l'interrogatoire nous montre, tout de suite, que la lésion cutanée n'est sans doute qu'une métastase, car au début de janvier, toute l'histoire de la maladie commence par un autre épisode : « congestion pulmonaire », dit le malade. Un soir, après une sensation de froid, fatigue intense, fièvre, toux fréquente avec expectoration banale, douleur légère à gauche : le médecin parle de congestion pulmonaire gauche. Et le syndrome aigu dure une dizaine de jours. La radiographie nous montre une énorme masse occupant la plus grande partie du lobe supérieur gauche. Sa limite imprécise, l'intégrité de l'apex, en imposent pour un épithélioma primitif, dont le début clinique fut celui



Fig. 1. — Nombreux noyaux métastatiques distribués dans les régions cortico-sous-corticales.

d'une pneumopathie aiguë, début si fréquent, comme l'un de nous l'a démontré dans sa thèse. L'opacité déborde dans le médiastin, refoule la trachée du côté opposé : c'est presque là une de ces formes médiastino-pulmonaires, tout au moins une forme à croissance rapide.

Quelques jours plus tard, l'apparition d'un nodule sous-cutané abdominal permet une biopsie ; celle-ci confirme le diagnostic en montrant une image polymorphe, aspect pseudo-glandulaire, nappe diffuse de cellules souvent réduites à leur noyau, effilées ou arrondies : épithélioma du poumon à petites cellules, comme l'a dénommé l'un de nous.

Pendant un mois il ne se passe rien de nouveau et le malade est soumis à une radiothérapie « psychothérapique », d'autant qu'il est arrivé avec une fièvre oscillant aux environs de 38° et qui persiste.

Assez brusquement, le 7 août, les infirmières relatent que le matin ce malade leur parut désorienté. Il fabule ; par ailleurs il est si vertigineux qu'il ne peut plus se lever sans perdre l'équilibre. Mais quand nous l'interrogeons à la visite, nous ajoutons à l'impression donnée par les infirmières une autre note, qui nous paraît intéressante : c'est l'euphorie de notre malade.

Cet homme qui, les jours précédents, se lamentait constamment sur son état de santé, qui récriminait chaque jour parce que sa fièvre ne diminuait pas, se plaignait de son manque d'appétit et de ce qu'il continuait à souffrir... nous apparut très heureux de son sort. Poussions-nous l'interrogatoire pour l'amener à se plaindre, rien n'altérait

sa soudaine bonne humeur ; « il ne se sentait plus fiévreux, il allait certainement bien déjeuner, il serait enchanté d'une médication nouvelle, l'existence à l'hôpital était agréable, sans parler du commerce avec les médecins et les infirmières. » En quittant ce lit l'un de nous assura qu'il s'agissait certainement là d'un syndrome du lobe frontal.

Les jours suivants, l'euphorie continua et c'était apparemment une partie plaisante de la visite qu'une conversation avec un malade aussi optimiste. Parfois même, d'autant qu'il était vertigineux, on pourrait dire « cérébelleux fonctionnel », notre homme semblait dans un léger état d'ébriété.

En effet, en dehors de ce syndrome, le malade ne présentait aucun signe neurologique : réflexes normaux, aussi bien tendineux que cutanés ; force musculaire égale des deux côtés, pas de signes extrapyramidaux. Enfin, en dehors d'une apparence désordonnée de certains gestes, les épreuves classiques de la fonction cérébelleuse ne dévoilaient pas de dysmétrie (notons simplement pour mémoire la parésie de la paupière).



Fig. 2. — Trois gros noyaux métastatiques dans le lobe droit du cervelet, petits foyers disséminés.

Le seul phénomène particulier que nous voulons retenir contemporain de la survenue des troubles psychiques, c'est l'apparition d'une brusque poussée thermique à 39°3. Cette température n'avait jamais été atteinte, le jour suivant comme le précédent elle revint autour de 38°.

Huit jours plus tard, trois phénomènes sont survenus : d'abord le malade est complètement dément, il ne sait absolument plus ce qu'il fait, il faut le surveiller continuellement, mettre des planches au lit ; il ne paraît plus comprendre, et, si ses phrases sont intelligibles, elles ne disent rien de précis, et n'ont aucun rapport avec la situation du malade et la conversation engagée. D'autre part, il présente une rétention d'urine, survenue progressivement en 2-3 jours, et va bientôt devenir une anurie complète. Enfin, tout son corps s'est parsemé de lésions de staphylococcie.

Les deux jours suivants, le syndrome reste identique, mais le troisième jour on constate soudain deux autres phénomènes.

D'une part, l'apparition d'une efflorescence profuse de métastase cutanées, intradermiques ou sous-cutanées, avec prédominance dans la région encéphalique.

D'autre part, une raideur de la nuque intense rappelant celle des méningites cérébro-spinales ou le tétanos, mais sans Kernig ; elle s'accompagne d'une hyperesthésie cutanée extrêmement vive. Les réflexes sont normaux, mais la recherche du signe de Babinski, pratiquement indifférente, conduit à mettre en évidence qu'il existe chez ce malade des réflexes de défense faux, mais aussi des réflexes vrais, notion qui nous paraît très intéressante.

Ces
au soir
Une
avant
1,6 élé
faite a
d'autre
tant q
cytolo



Fig. 3.

Et
blanc
tique
moel
L'
mass
et so
T
dant
les c
blan
D
coex
D
occu

Ces phénomènes ne s'accompagnent pas de poussée thermique (le matin 37°, la veille au soir 37°4), mais le pouls est à 140. Il existe un tremblement des mains.

Une ponction lombaire est faite le jour même (18 août à 14 h. 40, c'est-à-dire 15 heures avant la mort du malade). Le liquide céphalo-rachidien montre : 0 gr. 56 d'albumine, 1,6 éléments par mmc. à la cellule de Nageotte. Le liquide est clair. Mais la lame, faite avec le culot de centrifugation, ne montre que de très rares lymphocytes et pas d'autres cellules ; par contre, d'assez nombreuses hématies. Ce culot était si peu important qu'il n'a pas été possible d'en inclure dans la paraffine pour étudier cette formule cytologique sur coupes.

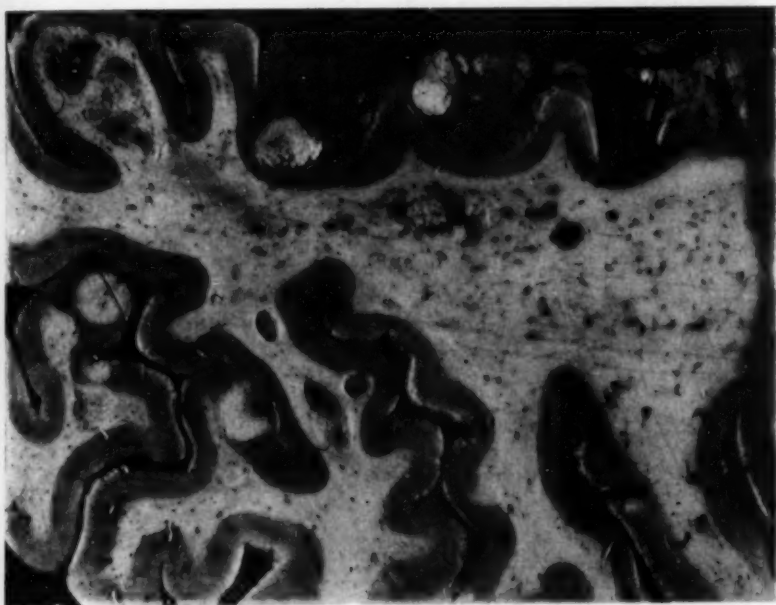


Fig. 3. — Très nombreux petits foyers vasculaires dans lesquels essaiment des cellules néoplasiques. Centre semi-ovale et régions sous-corticales.

Etude anatomique. — A l'autopsie : masse tumorale siégeant dans le hile gauche, blanchâtre, de 5 cent. de diamètre, entourée d'une zone gangréneuse. Noyaux métastatiques dans les côtes, le poulmon, les surrénales, la prostate, le cerveau, le cervelet, la moelle dorsale, la dure-mère.

L'histologie montre que tous les noyaux métastatiques se composent, comme la masse primitive, de cellules en grains d'orge régulières (épithélioma à petites cellules) et souvent baignant dans des lacs hémorragiques.

Topographie des métastases encéphaliques. Celle-ci défie toute description ; cependant nous relevons ce fait curieux que les nodules très nombreux que font apparaître les coupes horizontales se disséminent soit dans le cortex soit à la jonction des substances blanche et grise, et que la plupart de ces noyaux possèdent une teinte hémorragique.

Dans le cervelet (v. fig. 2) de volumineux noyaux très hémorragiques profonds coexistent avec des noyaux plus petits siégeant dans la substance corticale.

Dans la moelle, un noyau reconnaissable à l'œil nu et identifié histologiquement, occupe une corne postérieure et envahit le cordon de Burdach correspondant.

2^e Cas. — Il s'agit d'un homme âgé de 34 ans chez lequel le diagnostic de cancer du poumon droit avait été porté et qui succomba rapidement.

L'autopsie confirma la présence d'une masse néoplasique occupant toute la moitié supérieure du poumon droit et décéla l'existence de très nombreuses métastases : dans le foie, les ganglions périgastriques, le corps thyroïde, la rate, les surrénales, le pancréas, l'intestin, les poumons, le cerveau et le cervelet.

Topographie des métastases encéphaliques. — De même que dans le fait précédent, les noyaux se distribuent au hasard de la coupe, mais cependant affectent des régions de prédilection : cortex cérébral, substance blanche sous-corticale, ganglions centraux au niveau de la scissure de Sylvius ; la substance blanche sous-corticale se montre criblée, littéralement, de petits nodules néoplasiques et hémorragiques (voir fig. 3).

Dans le cervelet, les métastases sont également nombreuses ; deux plus volumineuses occupent le pied de la protubérance annulaire.

Histologiquement, les tumeurs, toutes de même type, sont formées de petites cellules en grains d'orge (*oat cells*) des Anglais infiltrant le tissu nerveux. En de nombreux endroits, ces cellules entourent ; à distance, les axes vasculaires.

Considérations cliniques. — Chez le premier de nos malades, nous fûmes rapidement orientés vers l'idée de métastases cérébrales en raison de l'apparition soudaine de perturbations psychiques, de cette euphorie si spéciale aux tumeurs du lobe préfrontal, des vertiges, de la désorientation mentale, enfin de la survenance d'un véritable état dementiel. La carence de troubles spécifiques des appareils cérébelleux, extrapyramidal et pyramidal n'infirmant en rien le diagnostic de métastase frontale. A cette étape des métastases frontales dont le développement fut assez rapide, fit suite l'apparition très brutale d'un syndrome d'irritation méningée caractérisé par la raideur de la nuque sans signe de Kernig, l'hyperalgésie généralisée, les mouvements de défense vrais tels que les a décrits notre Maître le P^r Guillain.

Ce syndrome méningé ne se doubla pas d'ascension thermique mais s'accompagna d'une extraordinaire efflorescence de métastases cutanées localisées à la région céphalique. La ponction lombaire en nous décelant une hyperalbuminose sans pléiocytose montrait que nous étions en présence non pas d'un envahissement massif des méninges par les éléments néoplasiques, mais bien plutôt d'un raptus vasculaire généralisé des méninges ainsi qu'on l'observe dans le syndrome métastatique aigu sur lequel l'un de nous (R. Huguenin) a attiré l'attention à plusieurs reprises. Qu'il s'agisse ici réellement d'une réaction intense des vaisseaux cérébro-méningés devant l'envahissement néoplasique, la chose nous est démontrée par l'histologie, laquelle nous a fait voir l'intensité et l'étendue du processus de vaso-paralysie et les nombreux extravasats hémorragiques.

Avant de terminer, nous voudrions toucher brièvement un point d'histologie pathologique : celui-ci a trait au mode d'infestation des centres nerveux par les cellules néoplasiques. Celle-ci est-elle réalisée par la voie lymphatique, la voie veineuse ou la voie vasculaire ? L'on sait que lorsqu'un néoplasme cérébral *primitif* donne des métastases dans le cerveau, le cervelet ou la moelle, l'envahissement s'effectue par l'intermédiaire des gaines périvasculaires ; certaines apparences donneraient à penser qu'il en

va de
libre
Ce
faits.
la va
riété
ainsi
l'inf
nous
céréb
multi
Ce
tent
tipli
Il
throd
la pu
faveu
du po
de sy
Est-il
las or
même
Un
l'expl
braux
immé
thèse,
tastat
qui s
ment
dans
termi
pauvr
M. I
« form
observ
pour
fond d
avait
homor
poncti
petite

va de même dans les cas que nous visons. puisque les parois vasculaires libres sont enveloppées parfois d'une gaine épithéliale néoplasique.

Ce n'est ici qu'une apparence. En effet, ainsi que le montrent bien des faits, les cellules néoplasiques peuvent, à la faveur des hémorragies et de la vaso-dilatation si poussée que celle-ci peut aller jusqu'à la rupture pariétale, envahir directement les gaines de His ou de Virchow-Robin et ainsi sembler coloniser en suivant les espaces périvasculaires. En réalité, l'infestation des centres nerveux se réalise bien par la voie vasculaire, et nous ne voyons aucune raison valable pour imaginer un mode d'infestation cérébrale différent de celui que nous sommes obligés d'admettre pour les multiples métastases viscérales.

Ce qui nous semble digne d'être souligné, c'est l'aptitude que présentent les éléments néoplasiques issus du poumon à se greffer et à se multiplier dans la substance nerveuse centrale.

Il convient d'ajouter aussi que les lacs sanguins qui résultent de l'érythrodiapédèse ou des ruptures vasculaires ne sont pas moins propices à la pullulation des cellules néoplasiques. Un autre fait qui s'inscrit en faveur du facteur cellulaire dans l'essaimage des métastases des cancers du poumon c'est la brusquerie de leur apparition, laquelle justifie le terme de syndrome métastatique aigu par lequel R. Huguenin les a caractérisées. Est-il besoin de rappeler que Siefert, Globus et Zelinsky, Roger et Paillass ont relevé, comme nous-mêmes, le caractère de soudaineté, de brutalité même, que revêt l'infestation nerveuse d'ordre métastatique.

Un dernier point : est-il possible sinon de donner, du moins d'entrevoir l'explication de la localisation singulière des nodules métastatiques cérébraux soit dans les ganglions centraux soit, plus encore, dans la zone immédiatement sous-corticale ? Bien qu'il ne s'agisse ici que d'une hypothèse, il n'est pas interdit de penser que si la localisation des foyers métastatiques cérébraux affecte une prédilection frappante pour les régions qui sont atteintes par les lésions d'origine vasculaire, cela tient précisément au fait que les embolies néoplasiques microscopiques sont arrêtées dans les zones où les vaisseaux nourriciers s'éparpillent en ramifications terminales, nous voulons dire dans les territoires d'irrigation les plus pauvres et donc les plus aisément adultérés.

(Travail de l'Institut du Cancer.)

M. F. THIÉBAUT. — J'ai eu l'occasion d'observer récemment six cas de « forme cérébrale du cancer primitif du poumon ». L'un de ces cas, observé avec Puech et Stuhl, concernait une femme venue consulter pour des troubles aphasiques ayant débuté sept mois auparavant : le fond d'œil fut à ce moment trouvé normal. Un mois plus tard, la malade avait une hémiplegie droite avec aphasie, hémianopsie latérale homonymie, alexie et stase papillaire. A l'intervention, Puech trouve et ponctionne un kyste du pli courbe de l'hémisphère gauche, avec une petite tumeur murale ; l'examen histologique ayant montré une structure

épithéliale cylindrique, de nombreux examens furent pratiqués en vue de découvrir la tumeur primitive ; ils furent négatifs, y compris l'examen radiologique des poumons.

Cette première opération fut suivie d'une guérison clinique complète. Dix-sept mois plus tard survint un épanchement pleural unilatéral intarissable, formé d'un liquide citrin, incoagulable ; tout un hémithorax était d'une opacité absolue aux rayons X, même après évacuation du liquide suivie d'injection d'air. Trois mois après l'apparition de cet épanchement symptomatique d'un cancer pleuropulmonaire, la malade vit réapparaître les troubles nerveux disparus depuis vingt mois. Une seconde intervention permit d'extirper une énorme tumeur solide qui comprimait l'hémisphère gauche ; l'examen histologique montra un aspect semblable à celui de la première tumeur et qui rappelait en tout point un cancer bronchique.

Cette deuxième opération fut encore suivie de la guérison des troubles nerveux. La malade finit par mourir de cachexie quelques mois plus tard.

Cette brève observation montre :

1° Que les troubles cérébraux ont précédé de deux ans les manifestations pleuropulmonaires.

2° Que l'ablation de la métastase cérébrale a guéri pour dix-sept mois l'hémiplégie droite avec aphasie et hémianopsie.

M. L. BABONNEIX. — Dans cette question, il faut se méfier des surprises. Chez une de nos malades, atteinte d'un cancer pulmonaire, l'apparition d'un diabète insipide nous avait fait faire le diagnostic de métastase infundibulo-tubérienne. A l'examen histologique de cette région, effectué par M. J. Lhermitte lui même, lésions syphilitiques évidentes, sans aucun signe de cancer.

M. Raymond GARCIN. — Aux remarques de M. André-Thomas, de M. Thiébaud, je désirerais ajouter que, pour ma part, en présence d'une tumeur cérébrale chez un sujet au delà de la cinquantaine, je fais pratiquer systématiquement un examen radiographique des poumons, car de toutes les tumeurs susceptibles de coloniser secondairement dans le névraxe, le cancer du poumon est celui qui le plus longtemps reste muet cliniquement.

Avec Huguenin nous avons rapporté ici même (*R. N.* 1935, II, p. 55) l'histoire de ce sujet qui fit un syndrome de ramollissement cérébral, en guérit presque complètement et chez qui, pour un amaigrissement inexplicable, je fis pratiquer un examen radiologique des poumons à la recherche d'une tuberculose pulmonaire, examen qui devait révéler un cancer médiastino-pulmonaire jusque là inaudible et sans aucune traduction clinique. Secondairement, un syndrome d'hypertension intracranienne fit son apparition. Huguenin a développé à l'occasion de ce cas l'intérêt

patho-
dans

L
sive
systé
nous
ment
chiru
l'hyp
en p
ont n
cerve
pouv
de tu

Hyp
du
et

Ré
trou
laire
de go
font
réact
fibres
suffis
tissu
Ap
laire
plus
musc
sance

Ap
teme
L'a
logiq
1°
n'ava
2°
En
52s,
Cet
graph

pathogénique du syndrome métastatique aigu qu'il a décrit et retrouvé dans les autres organes. Nous n'y reviendrons pas.

L'année dernière à Bichat pour un syndrome frontal d'allure progressive chez un homme de 60 ans, nous fîmes, instruit de ces faits, pratiquer systématiquement un examen radiographique des poumons qui devait nous montrer un cancer pulmonaire jusque-là insoupçonné cliniquement, et différer chez un sujet affaibli, sans stase, une intervention neuro-chirurgicale que nous aurions demandée sans cette constatation. Certes, l'hypertension intracrânienne, chez un sujet résistant, peut commander en pareil cas une intervention décompressive, et Petit-Dutaillis et Schmite ont même pu à 2 reprises enlever avec succès prolongé une tumeur du cerveau secondaire à un néoplasme du sein, néanmoins, les chances de pouvoir faire quelque chose d'utile sont grandement diminuées en matière de tumeur secondaire du cerveau d'origine pulmonaire.

Hypertrophie musculaire de l'adulte à constitution rapide. Action du traitement thyroïdien (2^e présentation), par MM. MOLLARET et SIGWALD (paraîtra ultérieurement).

Résumé. — Chez un homme de 51 ans, s'installent simultanément des troubles musculaires et une insuffisance thyroïdienne. Les troubles musculaires consistent en hypertrophie musculaire généralisée, avec sensation de gonflement et crampes, sans diminution nette de la force. Les muscles font saillie sous la peau et ont une consistance ferme. Il n'existe pas de réaction myotonique mécanique, mais à l'examen électrique certaines fibres musculaires présentent une certaine réaction myotonique. L'insuffisance thyroïdienne se traduit par une infiltration de la peau et du tissu sous-cutané, et par l'abaissement du métabolisme basal.

Après un traitement par l'extrait thyroïdien, les modifications musculaires s'atténuent, et trois mois après le premier examen, on ne constate plus d'hypertrophie musculaire, ni de modifications de consistance des muscles. Les relations qui unissent le syndrome musculaire et l'insuffisance thyroïdienne exigent d'être discutées.

Examens électrophysiologiques du malade présenté par MM. Mollaret et Sigwald, par M. GEORGES BOURGUIGNON.

Après le traitement, j'ai refait les mêmes examens qu'avant le traitement.

L'amélioration clinique est confirmée par les examens électrophysiologiques.

1^o On ne retrouve plus de contractions lentes dans les muscles qui n'avaient que de la lenteur.

2^o La myotonie du biceps a nettement diminué.

En effet, la chronaxie des fibres myotoniques est passée de 60 σ à 52 σ , soit une diminution de 8 σ .

Cette diminution de la chronaxie prend toute sa valeur de l'étude graphique de la contraction.

La comparaison avec les graphiques pris avant le traitement montre que la hauteur de la contraction myotonique a diminué par rapport à la hauteur de la secousse vive initiale et la durée de la contraction est nettement plus faible.

Il y a donc diminution du nombre des fibres myotoniques et diminution de la durée de la contraction de ces fibres.

Le détail de ces examens paraîtra dans un mémoire original.

Addendum à la séance de décembre 1938.

Sur la sclérose inflammatoire de la substance blanche des hémisphères (Spielmayer). Contribution à l'étude des scléroses diffuses, par MM. L. van BOGAERT et J. DE BUSSCHER. (*Paraîtra comme mémoire original.*)

Les auteurs rapportent l'étude clinique et anatomique d'une forme pseudotumorale de sclérose diffuse subaiguë, caractérisée par l'intensité et l'extension de la formule glio-mésenchymateuse, l'importance des lésions corticales, la discrétion et la répartition diffuse de la démyélinisation prédominant sur le pôle occipital du cerveau et symétrique.

M. J. LHERMITTE. — Il m'est difficile de dire à quel point j'ai été heureux d'entendre la communication de mon ami van Bogaert sur la sclérose inflammatoire de la substance blanche car elle m'a évoqué le souvenir d'un cas tout analogue, me semble-t-il, et que j'ai étudié pendant la guerre avec H. Claude. Dans notre fait comme dans celui de M. van Bogaert, nous avons relevé la survenance de troubles d'ordre agnosique et apraxique ainsi que des crises très curieuses d'opisthotonos. A l'autopsie j'ai constaté un aspect particulier du centre ovale de coloration lie de vin semé de sugillations et assez semblable à celui que donne certains ramollissements. L'étude histologique nous fit découvrir l'existence d'un processus diffus étendu à toute la substance blanche centrale caractérisé par la prolifération de la macroglie protoplasmique et fibrillaire, la désintégration des gaines myéliniques et des cylindraxes dont les débris bourrèrent littéralement certains macrophages névrogliques, enfin par l'infiltration massive des gaines périvasculaires par des lymphocytes et des histiocytes. Incontestablement, nous étions en présence d'une leuco-encéphalite subaiguë dont l'évolution fut coupée de rémissions et même de régressions symptomatiques.

Un cas de ce genre peut-il être incorporé dans le groupe encore mal délimité des scléroses en plaques géantes ou dans celui de la maladie de Schilder ? Les auteurs se sont prononcés en sens divers. Pour nous qui estimons que la maladie de Schilder doit être démembrée, car on y a incorporé des faits très dissemblables, nous croyons qu'il est légitime de rapprocher notre cas de celui de M. van Bogaert et de lui appliquer l'étiquette de leuco-encéphalite subaiguë.

Un dernier point doit être remarqué : celui-ci a trait à l'anatomie pathologique.

M. van Bogaert a souligné le fait que dans le cas de leuco-encéphalite qu'il put étudier, les gaines de Virchow-Robin se montraient distendues par des infiltrations cellulaires dans des portions de parenchyme au sein desquelles n'apparaissait aucune trace de désintégration, de telle sorte que la lésion vasculaire présentait un caractère de parfaite autonomie. A notre sens, l'on peut aller plus avant et tirer de cette constatation une déduction étiopathogénique.

Cependant dans la sclérose en plaques où l'on peut observer des infarcs lympho-plasmocytaires des espaces de Virchow-Robin sur des territoires libres de toute désintégration myélinique, la présence de ces « gainites lympho-plasmocytaires » implique, à notre sens, l'idée que le facteur causal de la maladie est d'origine exogène, que ce que l'on désigne, outre-Rhin, du terme de Noxe, a suscité d'abord la réaction vasculaire du type que l'on appelait autrefois inflammatoire. D'où l'on peut conclure, en dernière analyse, que la cause même du processus morbide ne doit pas être cherchée dans l'organisme lui-même, mais dans un facteur exogène en action sur celui-ci.

La présence de plasmocytes s'inscrit dans le même sens. Si dans les dégénération massives des centres nerveux telles qu'on les observe dans l'encéphalomalacie où les foyers apoplectiques s'accompagnent de réactions vasculaires si importantes que celles-ci ont été pendant longtemps considérées comme le témoignage d'un processus inflammatoire, ce qui n'est pas exact, la présence de plasmocytes abondants autour des vaisseaux spécifie, d'après notre expérience en histopathologie humaine et expérimentale, la réalité d'une cause, nous voulons dire d'un facteur toxique ou infectieux à l'origine de la maladie ou compliquant un processus d'un autre ordre et se superposant à celui-ci.

SOCIÉTÉS

Société médico-psychologique.

Séance du 22 décembre 1938.

Psychopathie et criminalité dans quatre générations de tziganes d'Alsace, par MM. DELMOND et CARRÈRE.

Ces 4 générations totalisent 81 individus dont 24 présentent des tares mentales à réactions criminelles ; l'un d'eux a commis 3 assassinats.

Discussion de l'influence des facteurs ethniques et du milieu social pour lequel ces sujets sont en état d'anatopisme. Discussion des mesures prophylactiques chirurgicales (stérilisation, eugénique) ou sociales (dispersion, éviction, fixation, adaptation).

Epilepsie et paralysie générale. Les épileptiques paralytiques postthérapeutiques, par MM. H. ROGER et J. ALLIEZ.

L'épilepsie peut survenir au cours de la paralysie générale à un stade précoce ou à un stade tardif. L'épilepsie dite postmalariaire ou postthérapeutique (stovarsol, sulfosine) rentre dans le cadre de l'épilepsie tardive et la cure n'y est pour rien. L'épilepsie de la paralysie générale se caractérise par des épisodes rares, mais parfois groupés en un état de mal, quelquefois elle est jacksonienne.

Troubles psychiques et neurofibromatose de Recklinghausen. Considérations statistiques à propos d'une observation de cyclothymie dissociée, par MM. BARRAUT et J. ALLIEZ.

Sur 21 observations, on ne relève que 6 cas de troubles mentaux (4 de débilité et 2 d'épilepsie). L'association de la cyclothymie est exceptionnelle.

Traitement de l'épilepsie par l'association gardénal-strychnine, par MM. LAIGNEL-LAVASTINE et J. GALLOT.

Sauf peut-être contre les équivalents, l'association de la strychnine au gardénal renforce l'efficacité de celui-ci contre les troubles épileptiques, et fortifie l'état général. La dose optima est de 6/10^e de milligramme de strychnine pour 5 centigrammes de

gardénal. La forme liquide (10 gouttes contenant 6/10^e de milligramme de strychnine et 5 centigrammes de gardénal) est plus active que la forme solide.

Rapports de l'érotomanie et de l'hypochondrie par MM. FRETET et J. MASSON.

Exposé de 2 cas où l'hypochondrie, contrairement à ce qui est habituel, d'après M. Fretet, n'est ni une politique de l'érotomanie ni un travestissement du postulat. Les deux thèmes se sont formés et développés parallèlement à partir de facteurs affectifs communs (sentiments et état d'infériorité, fixation maternelle) comme deux rejetons de la même souche.

Catatonie discordance. Noyau fondamental de la démence précoce,
par M. J. VIE.

La motricité du dément précoce présente les 7 caractères suivants : absence d'initiative, difficulté de mise en train et de régularité, continuation et persévération des attitudes, répétition stéréotypée des mouvements, négativisme, décharges épisodiques. Et ces caractères de la catatonie, qui ne siègent pas sur l'ensemble de la motricité et varient sans cesse, réalisent la discordance.

La discordance catatonie appliquée, par M. J. VIE.

Cette communication est le corollaire de la précédente. Dans le domaine de la vie de relation on note : les discordances praxiques, les discordances mimiques, les discordances idéoverbales, les discordances affectives et émotionnelles, la segmentation catatonique de la pensée. Dans le domaine viscéral c'est la brusquerie, l'ataxie, l'atypisme des phénomènes humoraux, sécrétoires et lisso-moteurs.

PAUL COURRON.

Société d'Oto-Neuro-Ophtalmologie du Sud-Est.

Séance du 17 décembre 1938.

Paralysie unilatérale des 7 derniers nerfs craniens, sauf le VI, par néoplasie vraisemblable de la base, par MM. H. ROGER et R. BERNARD.

Apparition successive, depuis un an et demi, d'une paralysie du VII, du VIII, puis des derniers nerfs craniens et du V. Légère dissociation albumino-cytologique du L. C.-R. F. O. normal, altération des contours et de la densité du rocher gauche à la radiographie. Association d'une atteinte du plexus cervical du même côté. Pas de néoplasie primitive décelable.

Dyesthésie trigémellaire et hémisudation faciale à prédominance postmastictatrice, au cours d'une syringo-myélobulbie, par H. ROGER, J. BOUDOU-RESQUES et R. BERNARD.

Chez un malade atteint d'anesthésie thermique et douloureuse du cou, du membre supérieur et du tronc, du côté droit, avec abolition des réflexes mais sans paralysie ni atrophie, l'examen dénote une dissociation des sensibilités, associée à des paresthésies dans le territoire de V3, et une hémisudation unilatérale droite prédominant à la face et apparaissant surtout au cours du repas.

Vertiges et hémisudation faciale paradoxale après stellectomie pour brachialgie traumatique, par MM. H. ROGER, J. PAILLAS et J. BOUDOURESQUES.

Chez un traumatisé de guerre pour multiples lésions du bras gauche, ayant nécessité des amputations successives, survient une brachialgie intense qui paraît justifier la stellectomie. Celle-ci ne peut guérir le malade, mais elle provoque un syndrome d'hémisudation faciale paroxystique, des vertiges avec lipothymie et entraînement vers la gauche.

Les A. discutent le caractère paradoxal de l'hémisudation faciale et la pathogénie des autres manifestations, tous accidents qui s'inscrivent contre la stellectomie.

Myopie spasmodique transitoire stovarsolique, par M. JEAN-SEDAN.

L'A. signale pour la première fois l'apparition de phénomènes de myopie spasmodique transitoire après cure par le stovarsol sodique, tout à fait analogues aux myopies arsénobenzoliques et hectiniques. Le premier fait, survenu au cours de la sixième cure de 20 injections, se traduit surtout par une amélioration de la vision de près, en raison d'une forte presbytie et demeura un phénomène toxique solitaire. Le second apparut après l'injection de 50 gr. de stovarsol en deux ans et se reproduisit dès la 2^e ou 3^e injection de chaque cure (4 à 5 heures après). La myopie était de 2,50. Le troisième fait, noté chez un médecin, se produisit après 5 cures et avait la même importance dioptrique. Les crises, d'une extrême bénignité, sans cortège toxique appréciable, duraient de 20 à 40 heures et n'intéressaient en aucun cas les pupilles.

Mucocèle frontale ayant simulé une tumeur orbitaire, par MM. M. BRÉMOND et P. GUILLOT. Nouvelle observation de cette rare affection qui avait simulé, dans le cas particulier, une tumeur orbitaire.

Epilepsie, paralysie facio-trigéminal, hydrocéphalie interne chez un otorrhéique chronique ; guérison, par MM. N. CARREGA et J.-E. PAILLAS.

Un homme de 22 ans, qui est atteint d'otorrhée chronique droite depuis l'âge de 8 ans, ayant nécessité trois interventions, présente deux crises comitiales, une torpeur intellectuelle progressive, des céphalées. L'examen montre, outre la surdité droite, une hypoesthésie totale du V droit, une parésie du VII du même côté, et un début de stase papillaire. Après trépanation temporale, on ponctionne une hydrocéphalie interne ; l'amélioration est immédiate. Une deuxième poussée évolutive a lieu quelques semaines après, qui cède parfaitement au seul traitement médical. La guérison actuelle est complète.

J.-E. PAILLAS.

**Groupe Belge
d'Études Oto-neuro-ophtalmologiques et Neurochirurgicales.**

Réunion annuelle du 13 décembre 1938.

Présidence : M. CHEVAL, président.

La pléthysmographie rétinienne dans ses rapports avec la neurologie, par M. A. FRITZ (Bruxelles).

Au point de vue technique, le rapporteur insiste sur la difficulté que l'on rencontre parfois à mesurer la pression rétinienne veineuse dans les cas où celle-ci a une valeur

très basse ; il rappelle les méthodes permettant de se faire une opinion sur l'importance du débit sanguin et sur l'état des capillaires de la rétine.

Bailliant a montré que le rapport entre la pression artérielle rétinienne et la pression artérielle générale (mesurée par ces exemples à l'humérale) est d'environ $1/2$ lorsque la pression du sang est normale ou paranormale. Dans les cas d'hypertension artérielle, il semble plus exact de dire que la pression rétinienne est inférieure à la pression sanguine générale d'environ 45 mm. de Hg.

Les facteurs capables d'accroître la pression rétinienne par rapport à la pression sanguine sont principalement la vaso-dilatation endocrinienne et la constriction des vaisseaux rétiens périphériques. Les variations de souplesse des parois des artères cérébrales jouent également un rôle dans le déterminisme des pressions rétiennes minima et maxima.

Les facteurs qui régissent la pression veineuse rétinienne sont plus complexes du fait que les veines rétiennes sont en rapport avec certaines veines de la face et des fosses nasales. Une compression quelconque s'exerçant sur les vaisseaux de la base du cerveau entraîne une diminution du débit sanguin dans les artères rétiennes, mais non dans les veines, par suite précisément de l'existence de ces anastomoses. La pulsatilité veineuse, qui témoigne de la propagation des battements artériels au delà du système capillaire, est l'indice d'une congestion périphérique.

Le syndrome d'entrave circulatoire cérébrale peut avoir une cause vasculaire (artério-sclérose, hypertension générale) ou périvasculaire (arachnoïdite périartérielle).

Le syndrome congestif cérébral se traduit, du point de vue tonoscopique, de plusieurs façons. Si les lésions n'intéressent que les artères cérébrales et respectent les artères périphériques, la pression rétinienne est très élevée par rapport à la pression sanguine générale ; si la congestion s'étend aussi aux vaisseaux plus petits, les deux pressions rétinienne et générale tendent à reprendre un rapport normal ; si enfin la vaso-constriction prédomine à la périphérie, on observe de l'hypotension rétinienne.

En terminant, le rapporteur rappelle les caractéristiques tonoscopiques du syndrome oculaire dans les affections neurologiques les plus fréquentes. Dans les tumeurs, la stase est terminale ; on n'observe une stase papillaire vraie qu'au cours des processus de la base dont le développement progressif finit par entraver la circulation dans les gros troncs artériels ; les processus congestifs y sont fréquents, à condition toutefois que la néoformation ne siège pas trop haut ni trop antérieurement. Les abcès ne créant que rarement un obstacle réel à la circulation artérielle se signalent beaucoup plus souvent par des troubles d'origine congestive.

Dans les méningites, à côté de lésions congestives, on peut retrouver de la stase papillaire vraie au cas où une lésion circonscrite s'oppose à la circulation normale du liquide céphalo-rachidien. Enfin, les arachnoïdites ont un retentissement marqué sur le débit des vaisseaux rétiens pour autant que les lésions méningées impressionnent les artères cérébrales en amont. Dans les traumatismes, avec ou sans fractures du crâne, les troubles congestifs peuvent s'étendre jusqu'au système veineux ; l'érythisme des artères persistant longtemps, on y observe une instabilité marquée des pressions rétiennes.

De l'utilité de l'exploration fonctionnelle de la rétine, par M. BAILLIANT (Paris).

L'auteur souligne l'importance considérable de l'examen de la rétine dont l'étude systématique et approfondie permet de se faire une opinion sur l'état du cerveau dont la rétine n'est, en somme, qu'une expansion entourée d'épithélium sensoriel. Il appuie son exposé d'exemples très démonstratifs. Il met cependant le praticien en garde contre des généralisations hâtives : un trouble rétinien n'est pas fatalement l'indice d'une altération des centres nerveux, puisque la lésion oculaire peut n'intéresser qu'un

on voit même un seul secteur d'une rétine. Il insiste sur la discordance qui peut exister entre les pressions artérielles générales, mesurées à l'humérale, et rétinienne et rapporte des exemples où, en dépit d'une hypertension humérale, il a diagnostiqué une hypotension rétinienne qui correspondait vraisemblablement à une hypotension cérébrale; dans ces cas les troubles subjectifs (vertiges, migraines, troubles neuropsychiques) dus à un ramollissement cérébral ont été très favorablement influencés par une thérapeutique hypertensive.

Influence de l'excitation vestibulaire sur la tension artérielle rétinienne,
par MM. E. B. STREIFF et BIANCHI (Genève).

Cette recherche a été effectuée chez les sujets normaux.

L'excitation giratoire élève de 10 à 15 mm. de Hg. la pression de l'artère centrale de la rétine; uniquement du côté où se dirige le tachynystagmus; cette hypertension apparaît en même temps que le nystagmus.

L'excitation galvanique donne des résultats identiques.

A la suite d'une excitation galvanique dont la durée peut être plus longue, on observe aussi une élévation de la pression mais elle est précédée d'une légère dépression. Au cas où la réponse est bilatérale, le trouble prédomine toujours du côté correspondant au tachynystagmus (soit donc à la rétine contralatérale après une irrigation froide de l'oreille homolatérale).

L'hypotension artérielle rétinienne dans les tumeurs intracrâniennes des étages antérieurs et moyens, par M. DE MORSIER (Genève).

De l'examen de 19 cas de tumeur cérébrale, il résulte que l'indice huméro-rétinien est très souvent abaissé dans les localisations antérieures (frontale, centrale, temporale, hypophysaire) et qu'il n'y a pas de rapport constant entre la pression du liquide céphalo-rachidien mesurée au manomètre de Claude et celle de l'artère centrale de la rétine.

L'auteur se demande si l'hypertension rétinienne, qui n'est donc pas toujours la conséquence d'une compression intracrânienne par tumeur, n'est pas souvent due à une perturbation qui s'exercerait au niveau des centres cérébraux régulateurs de la pression sanguine. Il rappelle à l'appui de cette opinion que l'on observe des modifications importantes de la pression rétinienne dans la paralysie générale et dans certaines psychoses alcooliques chroniques du type Korsakoff où les lésions anatomiques prédominent dans les parties antérieures du cerveau.

L. v. B.

B
—
BAR

Cel
par A
Qu
appo
origi
d'em
La
class
tain
nerv
semb
écart
névr
veau
qu'au
La
page
nèc
dériv
tête
(une
acqu
franc
ancie
la sec

ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES GÉNÉRALES

BIBLIOGRAPHIE

BARBÉ (André). *Recherches sur l'embryologie du système nerveux central de l'homme*, 1 vol. de 340 p. et 275 fig., Masson édit., 1938, 250 fr.

Cet ouvrage de haute tenue scientifique et de présentation remarquable, préfacé par A. Souques, mérite d'être signalé à l'attention particulière de tous les neurologistes.

Quoique parfaitement au courant de tous les travaux de ses devanciers, l'auteur apporte une œuvre qui n'est ni une compilation ni un traité, mais le fruit d'un travail original, basé sur l'étude en coupes sériées de cinquante-deux systèmes nerveux d'embryons humains.

La première partie du volume groupe l'ensemble de ce matériel, les embryons étant classés d'après leur âge (de 35 jours à 252 jours), et chacun d'entre eux fournit un certain nombre de coupes permettant de suivre toutes les lignes de leur architecture nerveuse ; le texte suit pas à pas l'analyse, coupes par coupes, une description d'ensemble présentant tout d'abord la morphologie de chaque sujet. Etant donné les faibles écarts d'âge, on voit peu à peu s'édifier l'agencement de plus en plus compliqué du névraxe ; les étapes intermédiaires sont tellement multipliées que chaque détail nouveau peut être saisi avec facilité. Il s'en dégage une impression de clarté lumineuse qu'aucun traité d'embryologie n'avait encore su atteindre.

La seconde partie de l'ouvrage offre, au contraire, la synthèse. Dans la centaine de pages qui lui est consacrée, le lecteur trouvera d'abord un exposé général d'histogénèse et de morphogénèse, ainsi qu'un tableau des différentes parties de l'encéphale dérivant des vésicules cérébrales. Chacune de ces vésicules va constituer ensuite une tête de chapitre et la lecture de ceux-ci ne saurait plus être résumée, chaque élément (une scissure, un noyau gris, une capsule) va vivre alors sa propre histoire. L'ouvrage acquiert ici tous les avantages d'un dictionnaire topographique. Parallèlement, l'auteur franche, presque sans en prendre l'air tant les arguments sont péremptoires, de très anciennes controverses, telles le partage des noyaux gris centraux entre la première et la seconde vésicules. Parallèlement encore, l'architecture intérieure se développe (ven-

tricules latéraux, trous de Monro, etc.) et certaines annexes se définissent (vaisseaux sylvians, plexus choroïdes, etc...).

La moelle épinière fait l'objet d'une synthèse analogue, l'auteur groupant à part les racines antérieures et l'ensemble des formations sensitives (ganglions spinaux, racines postérieures, cordons postérieurs). L'étude des méninges et des travées conjonctivo-vasculaires clôt cette partie.

L'iconographie exige d'être mise en valeur de façon particulière. Elle est, d'une part, surabondante, presque chaque page comporte sa figure et le volume devient ainsi un album. Elle est d'autre part d'une exactitude scrupuleuse, puisque réduite systématiquement à des photographies originales et non retouchées, l'auteur a retenu non les plus belles pour l'œil, mais les plus nettes quant à la richesse des détails.

Un tel ensemble fait le plus grand honneur au savant médecin de la Salpêtrière et permet à la neurologie française comme à l'art de l'édition française de soutenir avantageusement la comparaison avec les plus luxueuses réussites de la production étrangère.

P. MOLLARET.

FAULONG (L.). Contribution à l'étude pathogénique des arthropathies tabétiques. 1 vol. de 164 p., 33 fig. *Thèse Paris*, 1938.

Dans cette excellente thèse, effectuée dans le service du professeur agrégé Alajouanine, F. reprend le problème de la nature de cette variété capitale des troubles trophiques du tabes, en centrant tout son effort sur le rôle des lésions sympathiques.

Après un rappel des procédés d'exploration du système végétatif et après un exposé de six observations personnelles, il conclut à l'existence constante d'un syndrome végétatif d'accompagnement pouvant comporter :

des troubles vaso-moteurs : œdème, rougeur locale, hyperthermie, hyperpulsatilité artérielle, altérations variables des réactions vasculaires au bain chaud et au bain froid ;

des troubles sudoraux : hyperhidrose du côté atteint ;

des troubles pilo-moteurs : mais inconstants et variables ;

des douleurs de type spécial.

Ces différents troubles ont une évolution variable, rapidement régressive dans certains cas, prolongée dans d'autres, enfin entrecoupée de poussées ; dans l'ensemble, il y a parallélisme net avec les lésions ostéo-articulaires.

Une telle liaison est recherchée par F. sur le terrain anatomique, au niveau des centres végétatifs médullaires : groupe de la corne latérale ou colonne sympathique et groupe de la zone intermédiaire ou colonne parasymphatique.

Dans un cas personnel de tabes polyarthropathique, F. a constaté d'indiscutables et importantes lésions des centres végétatifs médullaires, atteignant à la fois le système sympathique et à un degré moindre le système parasymphatique. Reprenant le point de vue proprement pathogénique, l'auteur envisage ainsi l'enchaînement des faits :

Ces lésions entraînent des troubles végétatifs, à type de vaso-dilatation et d'hyper-vascularisation au niveau des articulations correspondantes.

Cette hyperémie active permanente conditionne une ostéoporose, qui constitue la lésion initiale, précède l'arthropathie et caractérise le classique stade pré-arthropathique.

De cette ostéoporose résulte une fragilité locale qui permet l'effondrement de l'articulation par des facteurs mécaniques, physiologiques, ou à l'occasion de traumatismes légers.

Le processus hyperostotant et néoformatif de voisinage procède à la fois de l'hyperémie primitive et de l'ostéoporose et de la destruction secondaires.

Tout ceci conduit F., et c'est là une déduction capitale, à pratiquer une thérapeutique

nouvel
risation
rait l'é
vation
Ce t
oblige
de bibl

VILLI

Ce tr
pratiq
certain
but est
et de s
lution
la biol
tique
faire f
tomie
maine
un rôle
l'intell
Dan
analys
travers
englob
l'interv
publica

La t
de cha
graphi
se trou
appart
langag
soulign
base à
laquell
nouvel
Dan
pratiq
gname

MON
dan
Pari

Ce v
vaste

nouvelle : la sympathectomie périartérielle ou la ganglionectomie, qui interdit l'extériorisation locale des troubles végétatifs, rétablirait un régime circulatoire normal, arrêterait l'évolution des lésions et permettrait même réparation et consolidation. Deux observations personnelles plaident dans ce sens.

Ce travail est par ailleurs l'occasion de maints aperçus physio-pathologiques et oblige F. à discuter toutes les autres pathogénies successivement proposées ; dix pages de bibliographie le complètent utilement.

P. MOLLARET.

VILLEY (G.). La psychiatrie et les sciences de l'homme (Essai de synthèse scientifique), 1 vol. F. Alcan édit. Paris, 1938.

Ce travail a pour point de départ les réflexions éparées et variées nées au contact d'une pratique journalière ; aussi, à côté de considérations générales contient-il également certains points de vue qui intéressent essentiellement l'exercice d'une profession. Son but est de présenter une vue d'ensemble de la psychiatrie, de son domaine, de ses bases et de ses méthodes. Après avoir dans un premier chapitre d'introduction exposé l'évolution même de la psychiatrie, V. précise les limites de cette science et ses rapports avec la biologie et la psychologie. La psychiatrie sous son double aspect théorique et pratique trouve sa raison d'être dans les nécessités auxquelles elle doit immédiatement faire face ; elle apparaît de plus en plus en étroite connexion avec la pathologie, l'anatomie et la physiologie et mérite donc d'être mieux connue du médecin. Dans le domaine de la psychologie et de la sociologie théoriques et pratiques, la psychiatrie joue un rôle également important, en particulier dans la compréhension des caractères, de l'intelligence, de l'activité et des tendances sociales.

Dans une deuxième partie consacrée aux *bases de la psychiatrie*, l'auteur fait une analyse des divers éléments mis en présence dans l'étude de cette science, dégageant au travers des préjugés et des ignorances les véritables données du problème. Celui-ci englobe, outre les affections propres à la psychiatrie, toutes les questions du terrain de l'intervention psychiatrique (le malade et son entourage, l'opinion et les pouvoirs publics), du rôle du spécialiste, des méthodes générales en psychiatrie.

La troisième partie, dite des *méthodes de la psychiatrie* est constituée par un ensemble de chapitres dans lesquels sont passées en revue les questions de sémiologie, de nosographie, de pathologie et de clinique. Mais l'auteur insiste sur le fait que la psychiatrie se trouve singularisée par l'intervention du fait psychique et d'une discipline qui lui appartient en propre : le langage psychologique. Après avoir montré que la notion de langage psychologique permet d'aborder la méthodologie sous un jour nouveau, V. souligne également l'importance d'un reclassement des faits psychiques pour servir de base à la sémiologie psychiatrique. Après une critique de la nosographie actuelle, pour laquelle l'hystérie et l'épilepsie sont choisies en exemple, V. propose une classification nouvelle plus homogène et plus conforme à la réalité des faits.

Dans une dernière partie enfin sont groupés l'ensemble des problèmes que pose la pratique psychiatrique : empirisme, organisation professionnelle et hospitalière, enseignement de la psychiatrie, organisation de l'hygiène et de la prophylaxie mentale.

H. M.

MONTASSUT (M.). La dépression constitutionnelle. L'ancienne neurasthénie dans ses rapports avec la médecine générale, 1 vol. 208 pages. Masson édit. Paris, 1938. Prix : 45 francs.

Ce volume qui s'ouvre sur une préface du Pr Claude a surtout pour but d'opérer une synthèse des manifestations somatiques et psychologiques de la dépression cons-

titutionnelle. d'apporter l'interprétation de manifestations paradoxales, d'objectiver par la clinique et la physico-chimie des allégations pouvant paraître mensongères ou illusoire. L'auteur montre dans un premier chapitre de considérations historiques et critiques sur la neurasthénie comment il s'agissait là d'une affection qui, née avec Beard, consacrée par Charcot et brillamment illustrée par son école, devait depuis 20 ans être peu à peu méconnue et oubliée; il en a repris l'étude sur des bases nouvelles, bases à la fois cliniques et biologiques qui ont permis de montrer l'existence d'un curieux parallélisme des variations de l'activité physique et psychique en concordance avec des modifications humérales. Ainsi le terme de neurasthénie qui jadis correspondait à des états psychiques très divers et imprécis devait lui-même disparaître et être remplacé par celui de dépression constitutionnelle. Les signes objectifs de celle-ci sont multiples; la morphologie du malade se traduit déjà dans ses attitudes, sa mimique et ses gestes; les grandes fonctions végétatives sont également troublées par les perturbations de l'excitabilité neuromusculaire, par ses alternances d'hypotonie et de spasmodicité; l'ensemble de ses troubles fonctionnels: troubles digestifs, cardio-vasculaires, endocriniens, traduit plus spécialement une atteinte du tissu conjonctif de soutien.

Les manifestations subjectives correspondent et reproduisent les caractéristiques essentielles du tableau physique; la sensation de fatigue, l'impressionnabilité, les sentiments d'impuissance et d'insécurité peuvent être ramenés aux notions de l'atonie et de la spasmodicité biologiques. Il existe par ailleurs au cours de cet état, des phases d'aggravation ou de cristallisation des principales tendances du malade; mais, malgré un polymorphisme en quelque sorte seulement apparent, se retrouve toujours un ensemble de traits communs et rassurants.

La dépression constitutionnelle présente des caractéristiques cliniques et biologiques qui permettent un diagnostic positif relativement aisé. Du point de vue diagnostique différentiel, l'auteur, sans passer en revue toutes les affections qui peuvent être envisagées, se limite à celles qu'il convient le plus fréquemment de discriminer; dans ce but, les moyens à mettre en œuvre sont relativement faciles et permettent d'éliminer toutes les affections qui ne présentent pas simultanément, comme la dépression constitutionnelle, un terrain somato-psychique originel et permanent, des signes physiologiques divers, labiles, contrastant avec la pauvreté des manifestations organiques lésionnelles, une fatigue nettement caractérisée par ses troubles sensitivo-moteurs, une impressionnabilité avec angoisse vagotonique.

Au chapitre d'étiopathogénie, M. expose certaines considérations générales ainsi que les résultats de recherches personnelles d'un intérêt non seulement théorique mais également pratique, puisqu'une thérapeutique nouvelle en découle. Ces recherches biologiques montrent chez le neurasthénique l'existence d'une alcalose du matin qui se traduit habituellement par un pH élevé; le soir au contraire l'équilibre acide-base redevient normal. Le taux du calcium plasmatique est habituellement diminué; celui du potassium augmenté; le taux de ce dernier est généralement fonction de l'intensité des manifestations émotives et s'atténue avec l'amélioration clinique. Ainsi au point de vue pratique, il y a intérêt à ne pas donner de sels de potassium et au contraire à introduire et à fixer le calcium. Les traitements physiques de la dépression constitutionnelle établis d'après ces données tendront à stabiliser l'équilibre humoral; à l'acidification organique, à la calcithérapie, à la reminéralisation générale, aux toniques généraux, à l'opothérapie, aux médications neurovégétatives seront utilement associées des méthodes comme l'électrothérapie, l'hydrothérapie, etc. Les médications psychologiques ont une importance bien connue; la psychothérapie directe et indirecte, la réadaptation constituent autant de procédés qu'il importe de savoir correctement mettre en œuvre. M. a apporté sur ces points des précisions indispensables et ce travail, dans son ensemble,

sera ut
tution

BOON
lam
nom
XVI

Les
variati
de l'ex
vités,
vemen
au fur
de l'an
faites
oiseau
plexité
cription
lignan
anatom

L'au
d'établ
son des
sions h
observ
considé
sable.
inférie
l'hypo
fonctio
appara
chez le
plusieu
certain
rieurs
expliq

L'hy
régula
éloign
blait
la phy
du rôl
contri
Bibli

WYSS
d'é
Zus
Kar

sera utilement lu par tous les médecins qu'intéresse la question de la dépression constitutionnelle.

H. M.

BOON (A. A.). Anatomie comparée et physiopathologie des centres hypothalamiques autonomes (Comparative anatomy and physio-pathology of the autonomic hypothalamic centres). *Acta Psychiatrica et Neurologica*, supplementum XVIII, 1938, 1 vol. 129 p., 22 fig.

Les interrelations fonctionnelles du système nerveux végétatif dans son ensemble, les variations rythmiques de ses fonctions ortho- et para-sympathiques, suggèrent l'idée de l'existence d'une région capable d'influencer et de coordonner ses différentes activités, région qui apparaît située au niveau de l'hypothalamus. Ces conceptions relativement récentes ont donné naissance à de nombreux travaux que l'auteur rappelle au fur et à mesure qu'il expose les résultats de ses propres recherches dans le domaine de l'anatomo-physiologie des centres hypothalamiques autonomes. Ces recherches furent faites chez différentes espèces animales : poissons, téléostéens, amphibiens, reptiles, oiseaux, mammifères. Dans ce dernier groupe, et spécialement chez l'homme, la complexité de ces formations est à son maximum ; B. s'est efforcé de schématiser les descriptions et divise l'hypothalamus en région ortho- et parasymphatique, tout en soulignant les difficultés rencontrées dans une telle discrimination, au double point de vue anatomique et physiologique.

L'auteur montre de même à quel point il peut être difficile, dans de nombreux cas, d'établir une distinction entre les fonctions hypophysaires et hypothalamiques, en raison des relations étroites existant entre les deux formations responsables. Certaines lésions hypothalamiques, en particulier les tumeurs lentement progressives, peuvent être observées sans provoquer de troubles végétatifs appréciables et pourraient permettre de considérer l'hypothalamus comme un centre régulateur important, mais non indispensable. De même, dans certaines fonctions végétatives les centres autonomes les plus inférieurs (bulbaire et spinal), qui, chez les vertébrés supérieurs sont en connexion avec l'hypothalamus par des tractus hypothalamiques descendants semblent assumer leurs fonctions indépendamment de cette formation. Ces mêmes tractus hypothalamiques apparaissent du reste très peu développés chez les vertébrés inférieurs, spécialement chez les poissons. Inversement, l'influence puissante exercée par l'hypothalamus sur plusieurs fonctions végétatives (thermorégulatrice, etc.) apparaît non douteuse ; et certaines influences corticales et striées agissent sur les centres autonomes les plus inférieurs par l'intermédiaire de synapses situées au niveau de l'hypothalamus ; un tel rôle expliquant l'importance prise par cette formation chez les mammifères.

L'hypothalamus apparaît donc en dernière analyse comme un centre important de régulation des mécanismes végétatifs et hormonaux. L'époque n'est cependant pas éloignée où il apparaissait comme dénué d'importance et où, seule, l'hypophyse semblait mériter quelque attention. Les acquisitions faites dans le double territoire de la physiologie et surtout de la pathologie sont venues permettre de préciser l'essentiel du rôle de chaque formation et le travail de B. constitue dans ce domaine une utile contribution.

Bibliographie de dix-neuf pages.

H. M.

WYSS (Walter H. von). Formes fondamentales de l'affectivité. Les sentiments d'état sur l'homme bien portant et malade (Grundformen der Affektivität. Die Zustandgefühle beim gesunden und kranken Menschen), 1 vol. 104 pages, 4 figures, Karger éd., Bâle et Leipzig, 1938. Prix sfr. 13.80 (RM. 8,20).

L'ouvrage de Wyss est écrit en premier lieu pour les médecins, mais s'adresse aussi au cercle plus vaste des lecteurs préoccupés de l'importance des questions biopsychologiques. Il s'ensuit une reproduction plus générale de l'essence des sentiments, de leur origine biologique et des phénomènes d'expression. Ainsi W. s'occupe des sentiments proprement dits, conditionnés dans leurs formes primitives, comme la douleur, la faim, jusqu'aux états psychiques tels la joie et la tristesse. Ne prétendant pas à une étude générale, l'auteur n'aborde pas le chapitre des sentiments regroupant autour de la sexualité, ces questions ayant été suffisamment traitées ailleurs. De même, le vaste domaine des troubles de l'affectivité, incombant à la psychiatrie, n'est qu'effleuré d'autant plus que cette collection de problèmes se trouve en dehors de la ligne d'investigations de l'auteur. Par contre, W. a porté son attention particulière sur les sentiments de maladie de l'homme physiquement malade, dont l'analyse qui s'accomplit jusqu'au bout de nos jours, est non seulement d'intérêt théorique mais aussi d'importance pratique pour ce qui a trait à l'attitude du médecin. L'auteur considère que le point de vue subjectif n'est pas assez pris en considération chez le malade et que le médecin tend à ne tenir compte que des faits objectifs, en raison même du perfectionnement des techniques d'examen. Il faut donc parvenir, selon l'auteur, à des connaissances plus précises dans la description des modifications d'état et des réactions concomitantes psychiques à l'intérieur de l'organisme animé. Sur cette base ou cette conception de principe dont la contemplation philosophique reste hors de discussion, W. passe à l'étude d'autres aspects du problème. Sans doute, un exposé des formes fondamentales de l'affectivité ne négligera pas les rapports entre l'affectivité et le cerveau, ni une doctrine de la construction embryologique de l'univers des sentiments, esquissée par Monakow, en peu de mots. Enfin un dernier chapitre est consacré à l'importance productive des sentiments, fondée sur l'imagination onirique et affective.

Au début de la première partie intitulée « les sentiments et leur expression », W. s'inspire de Pascal pour définir l'instinct et la raison. Au cours de l'explication des différentes espèces de sentiments, Wyss souligne la différence entre les sentiments psychiques et vitaux, les premiers motivés par des expériences psychiques vécues, les autres remontant pour ainsi dire des profondeurs inconnues et inaccessibles à toute influence psychique. En font partie l'euphorie et les sentiments divers de maladie. Après une étude des différentes espèces de sentiments il en expose les formes d'expression, à savoir : les mouvements d'expression, la mimique faciale, le pleurer et le rire, la rougeur, les phénomènes végétatifs et le langage figuré des sentiments.

Passant à l'étude de la douleur, W. expose dans des remarques préliminaires physiologiques les conceptions de Goldscheider, Head, Förster, Achelis. Les zones hyperesthésiques cutanées respiratoires, les réflexes viscéro-cutanés, la sensibilisation du système nerveux animal par le système végétatif et les recherches sur la susceptibilité des soi-disant récepteurs de la douleur au moyen de la détermination des valeurs de chronaxie, exécutées par Achelis, Förster, Altenburger sont sous la dépendance de facteurs végétatifs les plus variés. Le rôle du sympathique et du parasympathique est décrit du point de vue de Hess qui saisit la douleur comme une réaction intéressée à garantir des tissus et des organes, tandis que l'importance du facteur central est empruntée à la « Physiologie de la douleur » d'Achelis en confirmation de Goldscheider, ces derniers supposant que les excitations sont cumulées dans le système nerveux central. La représentation centrale des voies de la douleur est bien connue. L'organe de la notion de la douleur est le thalamus (Head) ou le cortex (Förster). Les formes cliniques, les réactions défensives et les mouvements d'expression de la douleur, enfin l'expérience vécue du sentiment de la douleur forment le contenu et l'extrait de la littérature sur la douleur.

La troisième partie traite des sentiments vitaux et de leurs troubles. Les formes

d'exp
pétit),
vis-à-

Apr
nels p
pressi
à la jo

Dar
que n
de cer
manif

Poste
siolog

vation
en plu

est su
fluenc

thalar
cérébr

chique
chimie

point
chimie

veau
logique

dans
Par
Loeff

La
raison

et « b
deux

nant l
veux

celui
manif

une é
l'accor

Vu
sentim

foncti
du po

forme
ments

La
chapit

facult
Bergs
de l'in
constr

comm

d'expression du sentiment de la vie, le sentiment de faim (appétit et manque d'appétit), de soif, de nausée, de fatigue et d'épuisement, de vertige, l'attitude du malade vis-à-vis de la maladie et l'euphorie y sont rangés et discutés soigneusement.

Après une définition de l'anxiété, l'auteur étudie cet état dans les troubles fonctionnels physiques et dans les expériences psychiques, en terminant par les apparitions expressives et les formes réactionnelles de l'angoisse. Suit une discussion de ce qui a trait à la joie et à la tristesse.

Dans la sixième partie W. aborde les corrélations entre le sentiment et le cerveau. Ce que nous désignons comme nuance du sentiment doit être en relation avec l'activité de certaines parties du système nerveux. Les influences de l'écorce sur la mimique, les manifestations spontanées, les comportements des Parkinsoniens, des Paralytiques, des Postencéphaliques y sont examinés. Le thalamus représente le centre du processus physiologique de l'émotion, dit Cannon ; les faits expérimentaux de Bard, Hess et les observations cliniques de Lhermitte, Camus, Roussy, Förster accordent au contraire de plus en plus d'importance à la région hypothalamique. L'instrument de l'activité psychique est surtout l'écorce cérébrale, qui, elle, n'est pas autonome mais subordonnée aux influences du tronc cérébral, surtout aux effets activateurs ou empêchants végétatifs de l'hypothalamus (Hess). L'excitation émotionnelle ne représente pas l'état d'une partie isolée cérébrale mais correspond à l'activité de l'organisme total. Ainsi pas de processus psychique sans participation de l'écorce cérébrale. La nature des influences (qu'elles soient chimiques ou hormonales), qui engendrent les différents sentiments et émotions, n'est point encore élucidée. Nous manquons encore d'hormones ou d'autres produits chimiques comme ceux du métabolisme intermédiaire, par exemple du foie ou du cerveau-même, produisant ces effets spécifiques sur l'affectivité surtout dans les cas pathologiques. L'auteur repousse les théories de Speranski d'hormones émotive construites dans le cadre étroit d'une réflexologie plutôt parapsychologique.

Par contre, il met en relief les recherches scientifiques des Cloëtta, Fischer, van der Loeff sur le rôle du calcium dans les états d'émotion et de sommeil.

La doctrine de Monakow, basée sur le dualisme entre instinct et intellect, en comparaison de la volonté et imagination de Schopenhauer, opère avec les notions de « hormone » et « biopsyché » comme agents d'où les instincts prennent leur origine. Il différencie deux systèmes organiques : celui du monde intérieur et extérieur, le premier comprenant les organes végétatifs, le second comprenant l'appareil sensoriel et le système nerveux central. Par corrélation se forme le monde de causalité ou d'intellect, enrichi par celui des sentiments provenant des instincts. Les émotions sont, suivant Monakow, des manifestations immédiates et réactionnelles des formes primaires instinctives ; toute une échelle de valeurs de sentiments est fondée sur les instincts primitifs qui donnent l'accord fondamental pour la vie des émotions.

Vu ces hypothèses métaphysiques, cette doctrine biopsychologique de la vie des sentiments, de la structure selon le principe du développement phylogénétique des fonctions physiques et psychiques, s'appuyant sur les 4 couches de Scheler, représente du point de vue de Monakow, les différents degrés phénoménologiques d'intégration des formes chronologiques des sentiments. Les premiers sont les préliminaires des sentiments plus élevés.

La septième et dernière partie traite du langage figuré des sentiments. Un premier chapitre a trait à la doctrine de Klages de la réalité des images et de la polarité entre la faculté d'expression et d'impression ; un deuxième chapitre traite de la doctrine de Bergson de l'intuition comme contrepoids à la puissance antisociale et décomposante de l'intelligence. Dans le troisième et dernier chapitre l'auteur expose sa conception construite sur la fantaisie de sentiment et d'image, en disant : « L'image onirique comme la fantaisie artistique rétrograde à une racine commune : les émotions pulsa-

tives. Ce qui est caractéristique pour la fantaisie productive, c'est dans l'organisation supérieure ce que nous appelons force productive. L'artiste est poussé par une pulsation irrésistible. Il lui faut figurer quelque chose ; ce processus d'intuition productive correspond à une action instinctive qui crée l'œuvre d'art. » Bergson a construit l'idée d'une sympathie entre une certaine disposition et un certain objectif de valeur. En terminant par une phrase de Pascal sur les choses humaines à connaître et à aimer, l'auteur reste fidèle à son désir d'être lu par le grand public. L'exposé clair, en facilitant ces problèmes ardu, rendra cette lecture pleine d'intérêt pour le médecin et même le public lettré en général.

W. P.

WEBER (Arnold). *Sur la folie nihiliste et la dépersonnalisation* (Ueber nihilistischen Whan und Depersonalisation), 1 vol. 137 pages. Berne 1938, édit. S. Karger, Bâle et Leipzig. Prix : fr. s. 21,20.

L'auteur apporte une nouvelle contribution importante aux documents relatifs aux troubles de la conscience de la personnalité par rapport aux phénomènes de dépersonnalisation.

L'auteur s'est imposé le devoir d'épuiser la question du nihilisme et du délire nihiliste, dont il ne retrouve pas de définition dans les traités de psychiatrie ; il n'en existe que des exemples destinés à les différencier du négativisme. En opposant strictement les deux notions analogues et en soulignant les opinions contraires de l'essence psychopathologique du nihilisme, W. ne parvient pas seulement à une explication assez précise du mot mais aussi à une conception très personnelle du rapport des idées nihilistes à la dépersonnalisation. Elles diffèrent selon la sémiologie, de la même maladie générale, où l'une ou l'autre espèce paraît au premier plan, qu'il s'agisse de schizophrénies ou de psychoses organiques. Suivant l'extension des idées nihilistes au milieu ou à la personne propre, on parlera de nihilisme total et partiel ou électif. Une généralisation aboutit parfois à des situations effrayantes. Quant au contenu, les idées nihilistes apparaissent comme des idées d'appauvrissement, d'infériorité, d'hypocondrie, de renoncement au milieu, ou sont l'expression immédiate d'un état évident de dépersonnalisation. En raison des communautés cliniques et anamnétiques observées et rapportées de malades nihilistes, de leur personnalité prémorbide et de leur disposition individuelle au nihilisme (considéré comme cas spécial de leur disposition à la dépersonnalisation), l'auteur prétend que les idées nihilistes reposent probablement toujours sur la dépersonnalisation ; le nihilisme ne représentant qu'un certain mode de réaction à la dépersonnalisation. Indépendamment d'une disposition individuelle, il reconnaît également pour les deux phénomènes l'existence de dispositions générales, à savoir : pour la dépersonnalisation, la période comprise entre la puberté et l'état présénile, pour le nihilisme la ménopause et l'involution (présénium). Ce travail s'agrément d'un répertoire bien conçu au début de l'ouvrage, d'une bibliographie répartie dans les différents chapitres.

W. P.

GUTIERREZ (Enrique Alamo). *Le contrôle des syphilitiques par l'examen en série du liquide céphalo-rachidien* (El Control de los sifilíticos por medio del estudio seriado del liquido cefalo-raquideo), 1 vol. 190 p. Tipografia Venezuela, Caracas, 1938.

Ce travail qui, dans ses chapitres de début, rappelle les caractères normaux du liquide céphalo-rachidien, puis les modifications possibles de celui-ci, repose sur l'examen systématique en série des liquides de plus de 350 syphilitiques. L'ensemble des résultats obtenus autorise G. à conclure que le tréponème de la syphilis acquiert une tendance

neurotrope dans des conditions spéciales qui dépendent avant tout de la constitution du malade et de sa réceptivité. L'auteur, qui discute de la valeur des altérations liquidiennes dans le diagnostic des maladies nerveuses et plus spécialement syphilitiques, considère comme guéris les sujets spécifiques satisfaisant aux conditions suivantes : La descendance du malade ne présente aucun stigmate d'hérédosyphilis ; le sujet lui-même ne présente, depuis 3 ans, aucune manifestation superficielle ni viscérale de syphilis ; les examens liquidiens pratiqués tous les huit mois demeurent depuis 2 ans négatifs, malgré l'absence de tout traitement. Bibliographie.

H. M.

DEVERNOIX (René). Pronostic et traitement des méningites septiques otogènes et de quelques autres complications des otites et des sinusites par le para-amino-phényl-sulfamide (1162 F), 1 vol. 137 p. A. Legrand, édit. Paris, 1938.

La thèse de D. comprend dans une première partie l'exposé des cas de méningites septiques otogènes traitées à l'hôpital Saint-Joseph, de Paris, au cours de ces derniers mois, ainsi que les observations comparables publiées depuis 2 ans dans la littérature française et anglo-américaine, dans lesquelles la thérapeutique a consisté en l'association de la chirurgie et de la chimiothérapie. En ce qui concerne les méningites à streptocoques, le pourcentage de guérison des cas traités par l'auteur atteint 100 %. Pour ce qui a trait aux méningites à pneumocoques, 5 cas de guérison ont été rapportés en 2 ans. Devant de tels résultats, l'efficacité du para-amino-phényl-sulfamide apparaît évidente. L'auteur précise les modalités d'emploi du médicament qui constitue à proprement parler le traitement direct de la méningite. Le traitement étiologique sur le foyer infectieux demeure chirurgical : intervention systématique, précoce, consistant à « se laisser guider par les lésions ou à les rechercher partout où elles peuvent logiquement exister ». D. recommande enfin l'adjonction d'un traitement général (transfusion, etc.). Il rapporte dans la deuxième partie de cette étude les observations de quelques complications des otites et des sinusites dans lesquelles la chimiothérapie soufrée a également donné les meilleurs résultats, et complète cet ensemble par cinq pages de bibliographie.

H. M.

ANATOMIE

BOROWSKY (M. L.). Contributions au développement postembryonnaire de l'écorce cérébelleuse de l'homme (Beiträge zur postembryonalen Entwicklung der Kleinhirnrinde beim Menschen). *Archives suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, v. XXXIX, fasc. 1 et 2, 1937, 7 fig.

Alors que l'embryogénèse a été assez bien étudiée chez l'homme et chez l'animal, les travaux relatifs au développement postembryonnaire sont beaucoup moins nombreux (Ramon y Cajal). L'auteur a choisi pour des recherches de cet ordre le cervelet, en raison de sa simplicité relative par rapport aux autres régions du système nerveux. D'après ses constatations anatomo-pathologiques (colorations et imprégnations), l'auteur rapporte les étapes suivantes du développement postembryonnaire. Le nouveau-né présente une écorce cérébelleuse encore très peu développée. A signaler au niveau du vermis : l'existence d'une couche granulaire embryonnaire, se composant de sept à huit séries de cellules ; chez le fœtus, les grains de cette couche ne possèdent qu'excessivement peu de chromatine et 2 à 3 nucléoles ; sept à quinze jours après la naissance les noyaux de ces éléments montrent une structure propre aux grains à terme. La couche granulaire embryonnaire du vermis de l'homme disparaît entre le septième et le huitième

tième mois après la naissance. La couche moléculaire du nouveau-né, mince et pauvre en éléments cellulaires, devient peu à peu plus riche en cellules nerveuses étoilées et en éléments gliaux. Les cellules nerveuses mentionnées présentent chacune 2 à 3 corpuscules et des formations imparfaitement constituées ; les grandes et petites cellules étoilées apparaissent seulement à l'âge de 2 à 3 semaines ; elles n'atteignent leur plein développement qu'à la fin de la première année. Les cellules de Purkinje chez le nouveau-né sont incomplètement mûries ; la substance pulvérulente remplit inégalement le corps cellulaire ; le noyau en occupe la plus grande partie, il contient un corpuscule, composé de grains dissociés ; on trouve encore les dendrites accessoires au lieu des dendrites terminaux. Le développement de la structure intérieure des cellules de Purkinje continue durant les premières années de la vie ; quant à leur forme extérieure, les dendrites poussent, se ramifient et n'atteignent leur maturité définitive que chez l'adulte.

La migration des cellules de Purkinje et de Golgi se produit dès la naissance. Elles subissent une suite d'altérations ; après la naissance la migration cesse.

Suit une description des cellules de Golgi et de leurs variations ainsi que des cellules de la névroglie qui n'atteignent leur plein développement qu'au cours de la deuxième année.

L'auteur termine l'exposé de l'évolution postembryonnaire de l'écorce cérébelleuse de l'homme par une constatation remarquable. C'est que de deux groupes d'individus, l'un né à terme, l'autre avant terme, celui-ci présente un développement beaucoup plus avancé de tous les éléments de l'écorce cérébelleuse. Mais de nouvelles recherches s'imposent avant toute conclusion. Courte bibliographie.

W. P.

DORNESCO. Sur la nature de l'appareil de Golgi des neurones des ganglions rachidiens des vertébrés. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie CXXIX, n° 34, 1938, p. 1232-1234.*

L'utilisation de la méthode de Kolatchev a donné dans l'examen des neurones des ganglions rachidiens des lapins et des cobayes des résultats tels que l'auteur croit pouvoir considérer l'appareil de Golgi comme essentiellement constitué par des dictyosomes. De telles constatations déjà faites par D. sur la grenouille vont à l'encontre des observations classiques sur les neurones des ganglions rachidiens des vertébrés ; chez ces derniers l'appareil de Golgi serait donc en réalité comparable à celui des invertébrés.

H. M.

LORETI (Francesco). Configuration de l'oligodendrogli interfasciculaire et son homologie avec la cellule de Schwann (Configurazione dell'oligodendroglia, interfascicolare e sua omologia colla cellula dello Schwann). *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, LII, f. 1, juillet-août 1938, p. 135-170, 10 fig.

L. après un exposé des travaux antérieurement réalisés par différents auteurs sur l'oligodendrogli (spécialement l'oligodendrogli interfasciculaire) rapporte les résultats de ses propres recherches réalisées sur les cordons médullaires antérieurs et latéraux, le bulbe, la protubérance, les pédoncules cérébraux et cérébelleux, le cervelet, etc. de différentes espèces animales avant la naissance, dans le jeune âge et à l'état adulte. L'oligodendrogli interfasciculaire, dans la substance des centres nerveux, présente des caractères morphologiques variables avec l'âge, explicables par le fait qu'il existe à l'état adulte une complexité et une richesse plus grandes des éléments constitutifs qu'au stade embryonnaire. La possibilité d'individualiser différents types d'éléments de l'oligodendrogli interfasciculaire, ainsi que le fait Hortege, se justifie donc beaucoup plus pour l'époque adulte que pour les premiers stades de la vie. Les expansions des oligo-

dendrocytes interfasciculaires conservent, par rapport au manchon myélinique de la fibre nerveuse, quel que soit l'âge, une situation exclusivement superficielle, tout en revêtant des aspects variés. La fonction myélinogénique qui a été attribuée aux oligodendrocytes interfasciculaires en général, semble plus vraisemblablement n'appartenir qu'à un seul type de ceux-ci (type schwannode); les autres types auraient un rôle de remplissage et de soutien pour la fibre nerveuse de la substance blanche. A l'heure actuelle il apparaît impossible d'identifier la cellule de Schwann de la fibre nerveuse périphérique avec les oligodendrocytes interfasciculaires de la fibre nerveuse centrale; on ne peut conclure qu'à une simple analogie. Bibliographie.

H. M.

SZEPESENWOL (J). Transplantation hétérotopique de fragments de la vésicule cérébrale antérieure chez les larves d'amphibiens. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, CXXIX, n° 34, 1938, p. 1253-1256.

Compte rendu d'expériences paraissant démontrer que seule la vésicule cérébrale postérieure possède une affinité pour les racines centrales des ganglions craniens; le cerveau antérieur ne paraît pas être doué de cette propriété. Placée sur le trajet des fibres ganglionnaires, la vésicule prosencéphalique n'est pas capable de les attirer; un tel fait plaide nettement en faveur de la spécificité de l'attraction nerveuse.

H. M.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

ALEXANDER (Léo). L'étude du neurone par la micro-incinération (The neurone as studied by micro-incineration). *Brain*, LXI, 1, 1938, p. 52-61, 10 fig.

Ces recherches peuvent porter: 1° sur les différences intraneuronales et interneuronales existant dans la teneur en cendres minérales résistant à la chaleur; 2° sur les mêmes différences susceptibles d'exister dans ces cendres obtenues à partir de neurones du même groupe, mais au cours de phases différentes de leur développement ontogénique. Elles permettent les constatations suivantes: Les cellules nerveuses contiennent de riches dépôts de ces substances, à la fois dans les nucléoles et dans les corps de Nissl de leurs dendrites et de leur cytoplasme; les neurofibrilles intracellulaires, les renflements cylindraxiles ainsi que la portion principale du cylindraxe, la substance lipode de la gaine myélinique n'en contiennent pas, et le myélo-axostroma, très peu. Les cellules granuleuses du cortex cérébral ainsi que les cellules ganglionnaires des aires allocorticales sont plus riches que celles des territoires isocorticaux ou des noyaux de la base, morphologiquement semblables. Enfin il existe des différences importantes de la répartition minérale suivant les territoires architectoniques de la corticalité. Au cours du développement ontogénique la quantité de ces cendres minérales est relativement plus importante dans le même neurone qu'après sa différenciation. Ce dernier fait, ainsi que la richesse plus grande de la cellule par rapport à la fibre nerveuse, témoigne d'une relation non douteuse entre la présence de ces substances, la croissance et l'activité métabolique. Bibliographie.

H. M.

ARANOVICH (Julio). Contribution à la connaissance morphologique et structurale de l'encéphale dans la cyclopie (Contribucion al conocimiento de la morfologia y estructura del encefalo en la ciclopia). *Revista neurologica de Buenos-Aires*, II, n° 4, janvier-février 1938, p. 266-307, 31 fig.

Etude très détaillée macro- et microscopique d'un cas. L'auteur reprend à cette occasion les différentes observations comparables publiées et discute des relations mor-

phologiques et structurales, morphologiques et pathogéniques de ces monstruosités. Bibliographie. H. M.

BAILEY (Percival). *Revue des conceptions modernes sur la structure et la classification des tumeurs dérivées de l'épithélium médullaire* (A review of modern conceptions of the structure and classification of tumors derived from the medullary epithelium). *Journal belge de Neurologie et de Psychiatrie*, n° 10, octobre 1938, p. 759-782, 4 fig.

Après un exposé des différentes classifications proposées, B. reprend l'étude des variétés tumorales par lui isolées et discute la valeur de ses classifications successives par rapport aux conceptions des autres auteurs. Bibliographie. H. M.

GOLDIN (L. S.). *Sur la méthode de double imprégnation du tissu nerveux* (Ueber die Methode einer doppelten Imprégnation des Nervengewebes). *Archives suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, v. XXXIX, fasc. 1, p. 84-88.

Depuis Brodmann l'architectonie de l'écorce cérébrale est étudiée à l'aide des méthodes de coloration et d'imprégnation connues. Malgré les progrès réalisés, l'auteur souligne les difficultés interdisant de bien représenter les éléments constitutifs des cellules et de leurs processus et met en valeur l'intérêt du perfectionnement apporté par l'emploi des sels de métaux lourds, en particulier le nitrate d'argent et le chlorure d'or. G. expose ensuite en détail le procédé de double imprégnation de ses collaborateurs à l'Institut Bechterew (Leningrad) qui permet une imprégnation d'ensemble de l'appareil neurofibrillaire, en particulier le protoplasme des cellules et la structure des noyaux. Bibliographie. W. P.

GREENFIELD. *Etudes récentes sur la morphologie du neurone à l'état normal et pathologique* (Recent studies of the morphology of the neurone in health and disease). *Journal of Neurology and Psychiatry*, I, n° 4, octobre 1938, p. 306-328.

Mise au point des acquisitions les plus récentes relatives à la structure normale du neurone et exposé des modifications subies par ce dernier au cours des différents processus de dégénération transneurone, d'ischémie et d'anoxémie, d'œdème cérébral, d'avitaminose et d'infections à virus neurotropes. Bibliographie. H. M.

PHYSIOLOGIE

CHAUCHARD (Paul). *Mécanisme du blocage précoce de la transmission synaptique après section nerveuse*. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie CXXX*, n° 1, 1939, p. 45-47.

C. montre d'après plusieurs séries d'expériences que le blocage précoce de la transmission synaptique après section nerveuse est la conséquence de l'hétérochronisme qui s'établit entre les deux éléments par augmentation de la chronaxie de l'élément postsynaptique (cellule ganglionnaire). Un tel bloc précoce de la transmission (neuromusculaire et ganglionnaire) indique la nécessité d'un certain accord chronologique entre les deux éléments pour assurer la transmission ; il montre la possibilité d'une transmission physique ; le rôle de l'acétylcholine dans la transmission synaptique se trouverait donc

amoindri ; cette substance agirait au même titre que tous les diminueurs de chronaxie mais non de façon spécifique en tant que médiateur chimique. H. M.

GAUTRELET. Existence d'un complexe d'acétylcholine dans le cerveau et divers organes. Ses caractères, sa répartition. *Bulletin de l'Académie de Médecine*, t. CXX, n° 32, p. 285-291.

G. rappelle les différents travaux publiés relatifs au rôle et à l'origine de l'acétylcholine dans l'organisme. L'auteur et ses collaborateurs dès 1936 mirent en évidence, dans le cerveau de mammifères, l'existence d'un complexe susceptible de libérer l'acétylcholine sous l'influence de la chaleur, complexe dont les propriétés furent caractérisées par la suite. Ce complexe libérant l'acétylcholine se trouve chez les vertébrés, dans le système nerveux, l'intestin, l'estomac de mammifères, d'oiseaux, de reptiles, de poissons, ainsi que dans les glandes sous-maxillaires du chat et du chien. Chez les invertébrés la présence d'acétylcholine libre et à l'état de complexe a été constatée dans diverses espèces. A retenir la richesse extrême de l'abeille en acétylcholine libre qui, du reste, semble varier avec l'espèce et les saisons ; par contre, l'acétylcholine sous forme de complexe n'a pu y être caractérisée. Il importe donc, dans l'inventaire de l'acétylcholine des organes, de discriminer avec grande prudence sa forme libre et sa forme dissimulée.

H. M.

HERMANN (Henri), JOURDAN (F.) et SÉDALLIAN (P.). Reviviscence des centres médullaires chez le lapin. Expériences d'anémie prolongée suivie de perfusion du train postérieur. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, CXXIX, n° 34, 1938, p. 1193-1195.

Les auteurs ont pu faire sur le train postérieur d'un lapin, anémié puis sectionné et perfusé par un second animal, une série de recherches qui démontrent la résistance de la moelle à l'anémie aiguë prolongée et l'aptitude de ses centres réflexes à récupérer leurs fonctions après un arrêt total de la circulation (durée maxima de cet arrêt : 27 minutes). Ces constatations comparables à celles faites sur des chiens « sans moelle » montrent que chez le chien et le lapin, les manifestations de l'autonomie médullaire sont beaucoup plus précoces que chez l'homme.

H. M.

LAPICQUE (Louis). De quelques hypothèses abusives concernant le rôle fonctionnel de l'acétylcholine. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, CXXX, n° 1, 1939, p. 3-6.

L. considère que les recherches relatives aux intermédiaires chimiques dans la transmission de l'influx nerveux ont dans certains cas fait l'objet d'un engouement irréflectif. Il cite à l'appui de cette critique certains des travaux les plus récents spécialement ceux dans lesquels l'acétylcholine semble jouer un rôle primordial.

H. M.

MOISSET DE ESPANES (E.). Effets de la gelsémine sur le système nerveux des poikilothermes. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, CXXIX n° 29, 1938, p. 546-547.

Ce travail motivé par des résultats contradictoires antérieurs montre que la gelsémine exerce sur la musculature striée une action paralysante qui semble d'origine médullaire ; elle n'est pas due à l'hétérochronisme, car celui-ci ne s'observe qu'à une période plus tardive de l'intoxication où survient l'arrêt cardiaque.

H. M.

MORIN et GUIRAN. Données expérimentales relatives aux centres vésico-spinaux. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie, CXXIX, n° 29, 1938, p. 599-601.*

M. et G. montrent que la miction médullaire réflexe est possible chez le cobaye sous la condition nécessaire et suffisante que la mutilation du névraxe respecte, non seulement les émergences médullaires des trois paires nerveuses qui participent à l'innervation de la vessie et de ses sphincters, mais aussi les connexions intramédullaires qui les unissent ; les conséquences des destructions localisées de la moelle lombo-sacrée s'interprètent par le trouble qu'apporte aux synergies vésico-sphinctériennes l'exclusion séparée de l'une ou de l'autre de ces paires. L'ensemble de ces documents est contraire à la conception d'un centre vésico-spinal unique et limité.

H. M.

NACHMANSOHN (D.). Sur l'action de la strychnine. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie, CXXIX, n° 33, 1938, p. 941.*

L'action de la strychnine sur tout l'organisme et sur le système nerveux a été très étudiée, mais on ne connaît pas le mécanisme chimique par lequel elle peut agir. L'auteur qui a repris une série d'expériences à l'aide d'une solution de cholinestérase extrêmement pure arrive à cette conclusion que c'est pas l'inhibition de la cholinestérase dans le système nerveux central que la substance produit son effet. L'existence d'une forte concentration de la cholinestérase dans tous les centres nerveux, le fait que la strychnine inhibe à faible concentration cet enzyme et enfin que l'on trouve, après l'intoxication, une valeur d'acétylcholine beaucoup plus élevée que normalement dans le cerveau, semblent justifier cette interprétation.

H. M.

RASCANU (V.), KAPRI (M.) et POPOVICI (Gh.). Action des rayons X sur la fonction des centres moteurs corticaux. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie, CXXIX, n° 30, 1938, p. 710-712, 2 fig.*

L'étude de l'excitabilité et de l'énergie nerveuse des centres moteurs corticaux au cours de l'irradiation par rayons ultra-violet et par rayons X montre que : 1° Sous l'influence des rayons U. V. apparaissent des petites variations des paramètres de l'excitabilité (l'excitabilité étant exprimée par les deux paramètres : rhéobase et chronaxie) ; sous l'influence des rayons X la valeur moyenne de ces paramètres indique que les modifications physico-chimiques et les variations de polarisation du neurone moteur persistent après que l'irradiation cesse. 2° Sous l'influence de ces deux types de rayons, les analyses comparatives des électromyogrammes indiquent une diminution de l'activité du neurone moteur et des muscles correspondants ; enfin, les rayons U. V. et les rayons X, irradiant les centres nerveux, provoquent l'apparition d'un « after potentiel » dont la cause exacte n'est pas encore connue.

H. M.

SÉMIOLOGIE

AMYOT (Roma). Les tremblements. *L'Union médicale du Canada, 67, n° 11, novembre 1938, p. 1159-1165.*

Etude dans laquelle sont passés en revue les différents caractères des tremblements, ainsi que les combinaisons de ces différents caractères montrant les conditions physiologiques principales qui favorisent la mise en train de ces phénomènes.

H. M.

GOLDSTEIN (Kurt). La réponse tonique du pied à l'excitation plantaire; signification physiologique et valeur diagnostique (The tonic foot response to stimulation of the sole: its physiological significance and diagnostic value). *Brain*, LXI, 3 septembre 1938, p. 269-283, 3 fig.

Indépendamment du réflexe plantaire des orteils normalement en flexion, pathologiquement en extension, il existe un autre phénomène réflexe qui consiste en une flexion plantaire tonique lente avec mouvement d'adduction des orteils avec excavement de la voûte plantaire et léger plissement cutané. Le mouvement est mis en évidence par simple contact ou pression plantaire; il s'amplifie dans les cas d'excitation plus intense ou douloureuse; il persiste quelque peu après la fin de l'excitation, puis le pied revient lentement à sa position initiale.

Les lésions du lobe frontal sont en relation certaine avec la réponse tonique du pied et celle-ci se manifeste plus précocement que le signe de Babinski ou que tout autre symptôme pyramidal. Elle présente une importance diagnostique toute particulière; spécialement lorsqu'elle apparaît du côté même où existe une lésion du lobe frontal elle indique en effet dans ce cas que la lésion d'un lobe comprime le lobe homonyme du côté opposé ou qu'il existe une expansion du processus de l'autre côté. La réponse tonique du pied, tout comme le réflexe de préhension forcée de la main, n'est pas en rapport avec le phénomène normal de préhension. Il semble s'agir d'une réponse des mécanismes inférieurs dans les cas où les centres supérieurs surtout ceux des lobes frontaux sont lésés. Bibliographie.

H. M.

HOLLANDER (Edward). Influence de la sensation douloureuse sur les impulsions cutanées (Dependence of sensation of pain on cutaneous impulses). *Archives of Neurology and Psychiatry*, v. 40, n° 4, octobre 1938, p. 743-747.

H. utilise l'association de plusieurs substances en solution huileuse qui, injectées par voie intra dermique déterminent une anesthésie cutanée de 3 à 4 semaines. Il décrit la technique de cette anesthésie de territoires localisés d'hyperalgésie et d'hyperesthésie cutanée qui calme les douleurs ayant leur origine dans les régions profondes, viscérales ou squelettiques. Dans des cas de zona et de névralgie, la cessation de la douleur obtenue par blocage des impulsions cutanées indique que la sensation douloureuse dépend des impulsions douloureuses spécifiques de la peau vers le sensorium central. La douleur émanant des tissus squelettiques et viscéraux est projetée au niveau de la peau et peut s'expliquer par une modification de la théorie de la douleur viscérale de Mackenzie, à savoir: un foyer irritatif se développe au niveau du système nerveux central lorsqu'il est « bombardé » par des excitations provenant d'une formation viscérale ou squelettique enflammée, ce qui abaisse le seuil des impulsions afférentes de l'ectoderme qui pénètrent dans le système au niveau de ce foyer.

H. M.

PERO (C.). Le signe de Cornil en sémiologie neurologique (Il segno di Cornil in semeiotica neurologica). *Neopsichiatria*, IV, n° 4, juillet-août 1938, p. 339-363, 5 tableaux.

La recherche du réflexe calcanéo-péronéo-tibial faite chez 357 sujets a montré son existence dans 48 % des cas de lésion pyramidale certaine et dans 60 % des cas de lésion semblable suspecte. Ces constatations obligent à infirmer la valeur de ce réflexe dans les cas de lésion pyramidale, mais, par contre, les mêmes recherches de P. autorisent à le considérer comme un signe d'exaltation de la réflexivité médullaire. Reprenant d'autre part les données pathogéniques relatives au signe de Babinski et certains faits concer-

nant la biologie des réflexes, l'auteur tend à considérer la réflectivité pathologique et l'hyperreflexivité fonctionnelle comme l'expression d'un trouble de la subordination causé par des variations chimiques et physicochimiques qui trouve son explication au niveau des synapses nerveuses concourant à l'activité réflexe du système nerveux. Bibliographie.

H. M.

RITTMEISTER (J. F.). La signification clinique et biologique du réflexe de Rossolimo (Die klinische und biologische Bedeutung des Rossolimo'schen Reflexes). *Archives suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, v. XXXVIII, f. 2 et v. XXXIX f. 1, 1937

Etude très étendue de l'origine, de la nature (pathophysiologie) et de la réalisation du phénomène. Les résultats sont les suivants : Les fœtus de 19 cm. présentent les réactions dorsales et plantaires des petits doigts du pied à de courtes excitations ; les plantaires sont prédominantes. Les nourrissons présentent généralement le Ross. positif dans les quatre premières semaines après la naissance (souvent à forme clonique dans les cas d'accouchement prématuré). Jusqu'à la fin de la première année on ne trouve le Ross. positif que dans 22 à 40 % des cas (d'après 185 recherches). Jusqu'à 18 mois il devient beaucoup plus rare, puis à partir de cette date il est absolument négatif. Chez les adolescents (plus de 100 sujets de 16 à 19 ans) R. a trouvé le Ross. positif dans un cas de spina bifida occulta et dans un autre cas chez lequel différents symptômes ont éveillé le soupçon de sclérose en plaques. Le Ross. positif ne se produit pas en général chez des adultes bien portants, mais peut se manifester chez des « fonctionnels » (névropathes et névrosés) de différents types. L'auteur en signale 9 cas. Du point de vue expérimental on peut en chauffant bien les pieds obtenir un phénomène positif dans quelques cas. Toutefois il s'agit de sujets le plus souvent atteints de troubles fonctionnels. Les changements de position du corps et des pieds n'ont, d'après les observations de l'auteur, aucune influence sur l'apparition du phénomène. R. a comparé les signes de Rossolimo et de Babinski dans trois groupes de scléroses en plaques (85 cas). D'après ses résultats, le signe de Ross. est plus souvent positif dans la sclérose en plaques au début qu'on ne l'admet habituellement..

Les 30 cas de spondylite tuberculeuse n'ont fourni jusqu'à présent aucune base pour le soi-disant type de compression de Goldflam. Suit une discussion de 2 cas de lésions transversales, dont l'homogénéité des réflexes plantaires du type Ross. (Schukowski, Mendel-Bechterew, Bernhardt-Schrijver, etc.) devient évidente. Dans les tumeurs cérébrales ce sont les localisations frontales qui présentent le Ross. +. Beaucoup de malades présentant des signes de lésion en foyer de la région centro-pariétale (traumatisme, hémorragie) ont un Ross. positif. Sur 10 cas corticaux avec hémiplégie (par hémorragie, thrombose, etc.) 5 n'ont pas présenté de signe de Babinski mais une flexion plantaire très vive des petits doigts. Le « type » cortical d'hémiplégie de Goldflam est donc confirmé. En cas de traumatisme cérébral l'existence d'un Ross. positif fut souvent constatée immédiatement après l'accident, tandis que Prissmann et Markov ne l'ont observé que trois semaines après les lésions cérébrales. Le signe de Bernhardt-Schrijver se trouve dans différents cas neurologiques, non seulement le Ross. ou le Babinski étant négatifs, mais aussi associé à d'autres réflexes des petits doigts du pied.

L'auteur discute la valeur du signe de Ross. d'après les résultats biologiques et expérimentaux. Le Ross. n'est pas à considérer comme un signe « présastique » ; il ne coexiste pas avec les réflexes tendineux légèrement augmentés. Une relation du Ross. avec le cerveau frontal est très probable. Une lésion de la voie pyramidale ne suffit pas pour faire ressortir un Ross. positif. Les cas rapportés ainsi que les expériences clinico-expérimentales

indiqu
être l

SCH

De
raltre
ralem
branc
crise
et cor
vraise
effet

IN

KOU
(He
fest
HôpLes
lente
l'affec
la pre
été trè
matoin
très m
nodula
accom
maines
de la m
de la s
polyme
midale
enfin
phériq
les par
d'autr
et duLEDO
mâr
1938Alor
des por

indiquent que pour l'apparition du Rossolimo des structures extrapyramidales doivent être lésées. Ces recherches corroborent donc les travaux de Goldflam.

W. P.

SCHAEFFER (H.). Le traitement de la migraine par le tartrate d'ergotamine.

La Presse médicale, n° 4, 14 janvier 1939, p. 61-64.

De l'ensemble des résultats publiés, le tartrate d'ergotamine en injection fait disparaître la céphalée migraineuse dans 90 % des cas ; la dose minima nécessaire varie généralement entre 1/4 et 1/2 mm. Son mode d'action est encore incertain. Attendu que les branches terminales de la carotide externe, dures et craniennes, sont au cours de la crise migraineuse, le siège de troubles vaso-moteurs qui irritent leur gaine sympathique et conditionnent la céphalée, l'ergotamine agit en modifiant ce désordre vaso-moteur, vraisemblablement par action vaso-constrictive. Le tartrate d'ergotamine est sans effet appréciable sur les autres céphalées. Bibliographie.

H. M.

INFECTIONS

KOURILSKY (Raoul), GARCIN (Raymond), BERTRAND (Ivan) et HINGLAIS (Hermann). Panartérite noueuse à évolution lente et récidivante avec manifestations médullo-névritiques. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux*, n° 35, 26 décembre 1938, p. 1781-1796, 5 fig.

Les auteurs rapportent l'observation d'un cas de panartérite noueuse à forme très lente présentant les particularités suivantes : Chez le malade actuellement âgé de 39 ans, l'affection a donné lieu à deux atteintes séparées par 6 ans de silence clinique complet ; la première a duré 7 mois, la seconde 2 ans ; à aucun moment l'état général du sujet n'a été très altéré. L'affection fut pyrétiq ; elle s'est comportée comme une maladie inflammatoire locale torpide, en modifiant la formule sanguine dans le sens d'une leucocytose très modérée avec mononucléose. Chaque atteinte s'est caractérisée par une éruption nodulaire dermo-hypodermique superficielle, localisée au membre inférieur droit et accompagnée de douleurs assez vives. Les nodules peu nombreux évoluèrent en 2-3 semaines sans s'ulcérer ni suppurer. Après plusieurs semaines d'évolution, l'extension de la maladie s'est traduite, lors de la première poussée, par des symptômes osseux ; lors de la seconde, par un syndrome neurologique complexe comportant, outre des signes de polyneuro-myosite douloureuse, des signes d'atteinte médullaire avec sémiologie pyramidale unilatérale, puis bilatérale ; abolition des réflexes abdominaux, impuissance ; enfin apparition tardive à un membre supérieur de signes d'atteinte du neurone périphérique ; réaction méningée légère et hyperalbuminose modérée. Les auteurs discutent les particularités d'un tel cas et en rapportent les constatations biopsiques. A retenir d'autre part l'existence exceptionnelle d'un syndrome de décalcification osseuse du tarse et du métatarse et les bons résultats obtenus par la protéinothérapie. Bibliographie.

H. M.

LEDOUX (E.). La maladie des porchers en Franche-Comté. Inconstance de la méningite. *Bulletin de l'Académie de Médecine*, t. CXX, n° 36, séance du 6 décembre 1938, p. 417-420.

Alors que dans certaines régions, la méningite est fréquente au cours de la maladie des porchers, elle semble faire à peu près toujours défaut dans d'autres (Canton de Vaud.

Franche-Comté) et ceci aussi bien dans les cas de maladie spontanée que dans ceux contractés expérimentalement. Bien que l'intensité de la céphalée demeure extrême, le liquide céphalo-rachidien peut ne présenter aucune réaction cellulaire. Ainsi le terme de maladie des porchers mérite seul d'être conservé; celui de méningite semble à exclure.

H. M.

NICOLAU (S.). La visibilité de l'ultravirus vaccinal dans le tissu nerveux d'animaux infectés expérimentalement avec la neurovaccine. Bulletin de l'Académie de Médecine de Roumanie, VI, n° 5, p. 683-688, 2 fig.

A l'aide de la coloration au bleu de méthyle N. a pu mettre en évidence les germes vaccinaux sur des coupes de système nerveux d'animaux infectés avec la neurovaccine. Ces inframicrobes se présentent sous l'aspect de cocci intra- et extracellulaires. Les amas intracytoplasmiques et les traînées extracellulaires de germes sont plus facilement décelables que les éléments corpusculaires isolés ou disséminés. Les germes ne semblent pas pouvoir pulluler dans le noyau des cellules, ni dans les axones des troncs nerveux. Agglutinés dans le cytoplasme de certaines cellules, les inframicrobes, dégénérés et soudés en blocs arrondis et à affinité tinctoriale plus ou moins éosinophile, peuvent constituer de vraies inclusions.

H. M.

TOURAINE et PAYET. Algies persistantes d'un zona cervical inférieur, avec paralysie du muscle peaucier correspondant. Bulletin de Dermatologie et de Syphiligraphie, n° 8, novembre 1938, p. 1677-1679.

Observation d'un cas de zona cervical inférieur chez un sujet de 59 ans qui, indépendamment des douleurs remarquablement persistantes, présente, 18 mois après l'éruption, une paralysie du muscle peaucier homolatéral. Un tel fait non encore signalé semble s'expliquer par une anomalie possible de l'innervation de ce muscle. Il faut admettre qu'une même branche ou qu'une même anse nerveuse fournit les fibres du peaucier et celles du nerf sus-claviculaire du plexus cervical superficiel dont le territoire cutané a été le siège de l'éruption. La constatation d'un liquide céphalo-rachidien non modifié ne constitue pas, même malgré ces complications, un fait anormal, car les anomalies liquidiennes sont toujours peu durables et doivent donc ici avoir depuis longtemps disparu.

H. M.

VIDAL (J.). Paraplégie spasmodique survenue au décours d'une fièvre de Malte contractée à Tombouctou. Arsénothérapie. Guérison. Archives de la Société des Sciences médicales de Montpellier, IX, septembre 1938, p. 456-460.

V. rapporte l'observation d'un cas de paraplégie spasmodique à évolution assez rapidement favorable, apparue au 4^e mois d'une fièvre de Malte. Le syndrome neurologique demeure presque exclusivement moteur; somnolence et troubles sphinctériens transitoires. A souligner, outre la rareté de telles complications, l'efficacité de l'arsénothérapie et l'existence de la fièvre de Malte dans des régions jusqu'à ce jour considérées comme indemnes.

H. M.

SYSTÈME NEUROVÉGÉTATIF

ARNULF (Georges). Infiltration du ganglion stellaire et de la chaîne thoracique supérieure par voie supéro-externe. La Presse médicale, n° 93, 19 novembre 1938, p. 1726-1728, 5 fig.

Les résultats de l'infiltration du ganglion stellaire au point de vue diagnostique ou thérapeutique restent encore assez inconstants; ces variations peuvent tenir soit de

l'importance des lésions et de leur ancienneté, soit d'une insuffisance technique. L'expérience de nombreuses infiltrations montre que l'anesthésie du ganglion stellaire seule ne donne pas le maximum de vaso-dilatation au membre supérieur. Celle-ci est renforcée de façon notable par l'atteinte simultanée de la chaîne sympathique thoracique supérieure. Aussi pour obtenir un effet maximum de l'infiltration du ganglion stellaire faut-il lui associer celle des premiers ganglions thoraciques. Dans ce but, l'auteur a cherché à atteindre simultanément, par une seule piqûre, le ganglion stellaire et la chaîne thoracique supérieure, et utilise à cet effet la voie supéro-externe. Il expose les données anatomiques qui justifient l'emploi de cette technique et précise les différents temps opératoires, ainsi que les rares incidents et accidents possibles. Une telle méthode donne le maximum d'effet vaso-dilatateur au membre supérieur et permet d'obtenir de bons résultats là où l'infiltration du ganglion stellaire est indiquée ; employée dans un but thérapeutique, elle s'est montrée fidèle dans de nombreux cas.

H. M.

CALO (Aldo). L'influence de la ganglionectomie sympathique lombaire sur la fonction rénale (L'influenza della ganglionectomia simpatica lombare sulla funzione renale). *Il Policlinico* (sezione chirurgica), n° 9, 15 septembre 1938, p. 398-406, 1 fig.

La section du sympathique lombaire n'exerce aucune action sur la diurèse, mais augmente l'élimination de l'azote uréique et spécialement aminé.

H. M.

CLEMENT (Robert) et M^e STOOPEN (E.). Fréquence des formes prolongées et des séquelles de l'acrodynie infantile. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux*, n° 35, 25 décembre 1938, p. 1771-1775.

Contrairement à l'opinion de la majorité des auteurs, C. et S. ont fréquemment observé des cas d'acrodynie infantile à forme prolongée (au delà d'un an dans 16 de leurs 33 observations) et ont constaté la persistance parfois indéfinie de quelques-uns des éléments du syndrome. De tels faits méritent qu'on revise la question du pronostic de cette affection, même dans les cas apparemment bénins ; la tachycardie, l'hypertension artérielle, les réactions vaso-motrices anormalement intenses, les troubles psychiques portant surtout sur le caractère, constituent autant de séquelles possibles ; peut-être même certaines tachycardies essentielles, certains états d'émotivité dits constitutionnels, certaines anomalies du caractère et perversions psychiques observés chez l'adolescent et l'adulte ont-ils à leur base une acrodynie plus ou moins fruste dont ils seraient le reliquat.

H. M.

CONSTANTIN (P.). Exploration du système vago-sympathique par la mesure comparative des indices oscillogométriques des artères radiale et tibiale (oscillogrammétrie différentielle radio-tibiale). *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux*, n° 32, 5 décembre 1938, p. 1662-1666, 3 fig.

Les auteurs présentent une nouvelle méthode simple d'exploration du système vago-sympathique qui consiste en l'étude de l'oscillogrammétrie différentielle radio-tibiale. Les rapports entre les valeurs des indices de l'artère radiale et tibiale correspondent chez le sujet normal à des courbes invariables. Ces courbes sont plus ou moins rapprochées ou écartées selon qu'il s'agit de sympathicotoniques ou de vagotoniques. Ce procédé apparaît plus aisé que les épreuves pharmacodynamiques, et plus constant dans ses réponses que la plupart des épreuves mécaniques. Il peut enfin, dans certains cas, avoir une utilité pronostique et thérapeutique.

H. M.

DECOURT (Jacques). Les injections locales de novocaïne dans le traitement de certaines algies de caractère sympathique. *Paris médical*, n° 49, 3 décembre 1938, p. 423-429.

Après avoir précisé les caractères cliniques de certaines algies sympathiques et leur étiologie vraisemblable l'auteur rapporte plusieurs observations d'algies paroxystiques et continues qui témoignent des bénéfices pouvant être obtenus par les infiltrations novocalniques locales. D. insiste en terminant sur ce fait que pareille méthode thérapeutique ne paraît vraiment indiquée que dans les algies sympathiques dans lesquelles la douleur est engendrée ou entretenue par un processus de cellulite locale, quelle que soit son origine. En cas de doute sur le point de départ de l'algie, la méthode mérite d'être tentée en raison de son innocuité. En cas d'échec, l'origine de l'algie sera recherchée dans un territoire plus profond, ce qui pourra justifier des tentatives d'infiltrations novocalniques ganglionnaires ou caténares. Le traitement local de l'épine irritative doit être souvent complété par le traitement des facteurs étiologiques décelables et par celui de l'hyperexcitabilité sympathique générale.

H. M.

DONZELOT (E.) et MENETREL (B.). Infiltration novocalinique des ganglions stellaires dans les syndromes angoreux et hypertensifs. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux*, n° 32, 5 décembre 1938, p. 1649-1652.

D'après leurs propres résultats, les auteurs considèrent que si l'infiltration des ganglions stellaires ne présente guère d'efficacité objective dans les syndromes hypertensifs, elle peut être au contraire très utile dans les syndromes angoreux; elle permet dans ce dernier cas de soulager la douleur angineuse même s'il s'agit d'un infarctus du myocarde, et fournit une indication précieuse sur l'utilité d'une éventuelle stellectomie.

H. M.

EUZIERE (J.), FASSIO (E.) et LAFON (R.). Les modifications de la réactivité sympathique par l'orthostatisme. *Montpellier médical*, XIV, n° 5, novembre 1938, p. 197-217, 26 fig. hors texte.

Les auteurs abordent le domaine encore inexploré des modifications apportées par les changements de position aux réflexes solaire, oculo-cardiaque et vasculaire, au tonus et au réflexe sino-carotidien. Les constatations faites sur 36 observations ont permis les conclusions suivantes: 1° L'orthostatisme est un facteur important d'excitabilité du système vago-sympathique. Cette excitation porte de façon prédominante ou unique sur l'un des deux systèmes ou sur les deux à la fois.

En somme : excitabilité sympathique, vagale, vago-sympathique, telles sont les trois modalités de réponses que l'on peut obtenir sous l'influence de l'orthostatisme.

Il est intéressant de noter que dans la majorité des cas l'orthostatisme agit sur le sinus carotidien en provoquant des phénomènes réflexes inverses à ceux déclenchés par l'excitation des systèmes sympathique et parasympathique ;

2° Connaissant l'état sympathique du sujet en clinostatisme on ne peut présager du sens des réponses que l'on obtiendra en position debout, car nombreux sont les facteurs qui, sous l'influence de cette position, modifient l'excitabilité de base des systèmes sympathique et vagal ;

3° Devant un tableau clinique en discordance avec l'état sympathique constaté en clinostatisme, il sera nécessaire d'explorer la réactivité sympathique en position debout. Des réponses nouvelles nous donneront alors peut-être l'explication de ces discordances apparentes. »

H. M.

WERTHEIMER (Pierre) et BERARD (Marcel). A propos de la maladie de Raynaud. Considérations thérapeutiques et pathologiques d'après 13 observations. *Journal de Chirurgie*, t. LII, décembre 1938, p. 737-747.

Parmi ces 13 cas, 7 furent traités par sympathectomie périartérielle (1 seul aboutit à un échec). Les malades furent très nettement améliorés, mais les douleurs réapparaissent, supportables, en hiver. Peut-être des succès plus complets signalés par d'autres auteurs sont-ils en rapport avec des interventions plus précoces. Les 6 autres cas furent traités soit par ramisection cervicale inférieure, soit par stellectomie, soit par section sous-stellaire de la chaîne thoracique ; ici le pourcentage des succès (4 guérisons complètes) ne dépasse pas celui de la sympathectomie périartérielle, mais la qualité du résultat, dans les cas favorables, apparaît comme supérieure. Suit une discussion des modalités techniques du traitement de la maladie de Raynaud à la suite de laquelle les auteurs passent en revue les différentes hypothèses pathogéniques proposées. H. M.

SÉROLOGIE

FINKELMAN (Isidore) et HAFFRON (Daniel). Observations concernant le volume du sang circulant dans la schizophrénie, la psychose maniaque dépressive, l'épilepsie, la psychose d'involution et la déficience mentale (Observations on the circulating blood volume in schizophrenia, maniac-depressive psychosis, epilepsy, involutional psychosis and mental deficiency). *The American Journal of Psychiatry*, 93, n° 4, janvier 1937, p. 917-9 27, 7 tabl.

L'étude systématique du volume du sang circulant réalisée par la méthode des colorations fournit les résultats suivants : chez les déments précoces, les chiffres obtenus sont inférieurs à ceux des malades atteints de psychose maniaque dépressive ; ces derniers étant du reste très voisins de la normale. Chez les épileptiques, les valeurs obtenues sont également basses ; elles sont plus basses encore dans les psychoses d'involution que dans la démence précoce ; dans les cas de déficience mentale elles sont également au-dessous de la normale mais sont sujettes à des variations importantes.

Le volume du plasma sanguin et du sang, par mètre carré de surface corporelle et par kilogramme de poids, le pourcentage des globules rouges, ont également fait l'objet de recherches dans ces différentes affections ; les chiffres y sont pratiquement tous identiques quoique un peu plus bas pour la démence précoce que pour les autres groupes. Les constatations faites dans la schizophrénie paraissent en rapport avec un dysfonctionnement hypothalamique. Bibliographie. H. M.

SLATINEANU (Al.) et POTOP (M^e I.). Recherches sur le taux des polypeptides dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien chez les pellagres. *Comptes rendus des Stances de la Société de Biologie*, CXXIX, n° 30, 1938, p. 713-715.

Ces recherches faites dans 50 cas de pellagre de gravité variable montrent une augmentation habituelle du taux des polypeptides sanguins et rachidiens. L'hyperpolypeptidémie n'est pas proportionnelle à l'hyperpolypeptidorachie. Les variations de la polypeptidorachie sont indépendantes des variations de l'azote non protéique et de l'albuminorachie. Chez la majorité des sujets (23 %) les variations de la polypeptidorachie sont probablement liées à l'état nerveux et psychique du malade. H. M.

SLATINEANU (Al.) et POTOP (M. I.). Le sodium et le potassium du sérum et du liquide céphalo-rachidien dans la pellagre. Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie, CXXIX, n° 30, 1938, p. 718-720.

Le sang et le liquide céphalo-rachidien des pellagreaux présentent des variations importantes du sodium et du potassium. Les variations du taux du potassium (comprises dans de larges limites) ne sont pas toujours parallèles aux variations de la teneur en sodium. Ce parallélisme est encore moins étroit dans le liquide céphalo-rachidien que dans le sérum. H. M.

SPAGNOLI (Bruno) et GATTI (Giovanni). Recherches sur le taux de l'azotémie au cours du traitement convulsivant par le cardiazol selon la méthode de Meduna chez les malades mentaux (Ricerche sul tasso azotemico durante la cura convulsivante da cardiazol secondo il metodo Meduna nei malati mentali). *Il Cervello*, n° 6, 15 novembre 1938, p. 325-338.

Dans les 10 observations rapportées, ayant trait à des malades porteurs d'affections neuropsychiatriques diverses (démence précoce, épilepsie, psychose maniaque dépressive, etc.) la recherche du taux uréique du sang au cours des différentes phases des accès n'a pu déceler de modifications appréciables. Bibliographie. H. M.

ZARA (Eustachio). Les réactions de Takata-Ara et d'Ucko, en tant que preuves de labilité colloïdale du sérum sanguin des postencéphalitiques (Le reazioni di Takata-Ara et di Ucko, quali prove di labilità colloïdale del siero di sangue dei post-encefalitici). *L'Ospedale psichiatrico*, VI, f. 4, juillet 1938, p. 393-410.

Ces réactions furent presque constamment toujours positives chez les postencéphalitiques étudiés par Z. et de telles réponses paraissent devoir être interprétées comme indice des altérations de l'équilibre albumine-globuline du sérum. Attendu que cet équilibre est en rapport avec de nombreux facteurs les réactions sus-mentionnées ne peuvent donc être véritablement considérées comme des tests d'insuffisance hépatique. Bibliographie. H. M.

LIQUIDE CÉPHALO-RACHIDIEN

ANGRISANI (Domenico). La réaction quininique de Takata dans le liquide céphalo-rachidien (La reazione chininica di Takata sul liquorcefalo-rachidiano). *L'Ospedale psichiatrico* VI, f. 4, juillet 1938, p. 441-446.

Nouvelles recherches confirmant le peu de valeur pratique de cette réaction. H. M.

BOZZI (Riccardo). De l'emploi de la centrifugation dans les réactions à l'or colloïdal de Lange et au mastic (Sull'uso della centrifugazione nelle reazioni dell'oro colloïdale di Lange e del mastic). *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, LII, f. 1, juillet-août 1938, p. 128-134, tabl.

Comme pour la réaction du benjoin colloïdal, la centrifugation peut être utilisée dans les réactions à l'or colloïdal de Lange et au mastic, sans modifier la valeur des résultats. H. M.

GRUSZECKA (A.). Syndrome des réactions des albumines rachidiennes dans les affections du système nerveux, à l'exclusion de la syphilis et de la sclérose en plaques (Zespół płynowych odczynów białkowych w schorzeniach neurologicznych poza kila układu nerwowego i rozsianym stwardnieniem rdzenia i mózgu). *Neurologia Polska*, XXI, 1-2, 1938, p. 44-69.

Les recherches systématiques faites sur 310 liquides de sujets porteurs d'affections nerveuses diverses (à l'exception de la syphilis et de la sclérose en plaques) ont, dans les deux tiers des cas, permis la mise en évidence de modifications légères, du taux des albumines et dans le dernier tiers, de modifications plus accentuées. Dans 300 de ces liquides les constatations suivantes purent être faites : 1° La proportion des globulines par rapport à l'albumine totale est peu élevée ou discrètement élevée. 2° La réaction de l'or colloïdal est plus accentuée dans la zone méningitique ou bien donne des réactions peu caractéristiques. 3° La réaction du benjoin colloïdal donne des courbes dans la zone méningitique, courbes doubles mais différentes des courbes doubles du liquide syphilitique. 4° La réaction de Weichbrodt est négative, malgré l'augmentation de l'albumine, ou légèrement positive comparativement à la valeur de l'albumine. Attendu que de telles constatations ont pu être faites dans 97 % de tous les liquides avec hyperalbuminose, elles peuvent donc être considérées comme très caractéristiques des affections nerveuses autres que la syphilis et la sclérose en plaques.

H. M.

KASAHARA (Michio), KASAHARA (Takao) et HORIE (Minoru). Etudes sur la teneur en vitamine C dans le liquide céphalo-rachidien (Studien über den Vitamin C Gehalt im Liquor cerebrospinalis). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 160, n° 4 et 5, fig.

Compte rendu de recherches montrant que la teneur en vitamine C varie, au cours du jeûne absolu, selon les animaux considérés. C'est ainsi que chez les chiens et les chats, aptes à reconstituer à partir de leur propre organisme la vitamine C, aucune variation de cette substance n'a pu être constatée; pareille possibilité n'existant pas chez le singe la proportion s'abaisse progressivement au fur et à mesure de la prolongation du jeûne.

H. M.

LANGE (Oswaldo). A propos de la réaction de clarification de Meinicke (M. K. R. II) dans le liquide céphalo-rachidien (A nova reação de clarificação de Meinicke (M. K. R. II) no liquido cefalo-raquidiano). *Neurobiologia*, I, n° 1, juin 1938, p. 98-105.

D'après les résultats obtenus sur plus de 3.000 liquides, l'auteur considère qu'il s'agit d'une des meilleures méthodes de diagnostic de la syphilis dans le liquide céphalo-rachidien, tant par la simplicité de la réaction et de la facilité des lectures que par sa sensibilité et sa spécificité.

H. M.

MODONESI (Carlo). Recherches sur les variations de la pression lombaire sous l'action de certaines substances chez divers malades mentaux (Ricerche sulle variazioni della pressione lombare sotto l'azione di alcuni farmaci in vari ammalati di mente). *Giornale di Psichiatria e di Neuropatologia*, LXVI, 1, 1-2-3, 1938, p. 189-205.

Ces recherches poursuivies sur des malades hommes (paralytiques généraux, déments précoces, épileptiques, psychasthéniques, déments séniles) montrent que dans la grande majorité des cas la pression lombaire présente après injection d'acétylcholine, de sels

de calcium, de solutions hypertoniques de glucose, d'arsénobenzols, un certain déséquilibre, comparable au point de vue durée et importance à celui constaté avec d'autres substances. Bibliographie.

H. M.

PANCATI (Giovanni). Emploi d'une nouvelle préparation de sel d'or pour la réaction de Lange dans le liquide céphalo-rachidien (Praticita di una nuova preparazione del sel d'oro per la reazione di Lange sul liquido cefalo-rachidiano). *L'Ospedale psichiatrico*, VI, f. 4, juillet 1938, p. 483-487.

P. conseille l'emploi d'une nouvelle préparation du sel d'or pour la réaction de Lange qui, indépendamment de sa simplicité et de sa rapidité, présente des qualités telles que l'on évite tous les risques d'insuccès fréquents avec les autres techniques.

H. M.

PEDRAZZINI (Francesco). Les hydrocéphalies et l'œdème cérébral. *La Presse médicale*, n° 101, 17 décembre 1938, p. 1862-1863.

Les tumeurs des hémisphères cérébraux, et notamment celles situées dans les deux tiers antérieurs, offrent en ce qui concerne les signes généraux d'une pression endocranienne augmentée des différences telles, qu'elles ne semblent assujetties à aucune loi. L'auteur expose les raisons de cette anarchie apparente explicable par les conditions d'apparition et de développement de l'hydrocéphalie ventriculaire ; ces conditions sont multiples : volume réel de la tumeur, caractères histologiques et vascularisation de cette dernière, nature, caractère et degré des phénomènes de compensation qui s'effectuent chez tout malade contre l'augmentation de pression du liquide céphalo-rachidien. Dans les tumeurs du cervelet et du mésencéphale l'hydrocéphalie peut se développer selon quatre modalités ; 1° la tumeur comprime le sinus droit ou la veine de Galien ; 2° elle détermine l'occlusion des communications entre les confluent arachnoïdiens et les ventricules ; 3° elle exerce en même temps ces deux actions ; 4° elle ne ferme pas les communications des ventricules avec le lac arachnoïdien, et ne comprime pas le sinus droit ou la veine de Galien.

Selon P. ; même les hydrocéphalies dites congénitales, dites essentielles tireraient leur origine de certaines altérations des petits vaisseaux artériels du cerveau et d'une augmentation des résistances opposées à la circulation sanguine. D'autre part, l'auteur discute le rôle de l'œdème cérébral et des processus physico-chimiques susceptibles d'agir sur la production du liquide céphalo-rachidien et d'intervenir ainsi dans l'hydrocéphalie ventriculaire.

H. M.

SCHONSTADT (Henny). Recherches sur le liquide céphalo-rachidien après commotion et contusion du cerveau (Liquoruntersuchungen nach Commotio und Contusio cerebri). *Archives suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, v. XXXIX, f. 1, 1937, p. 174-194.

D'après les données de la littérature et d'après les recherches faites dans 76 cas de lésions traumatiques, l'auteur a étudié les modifications du liquide au point de vue suivant : pression, taux de l'albumine, du sucre, des chlorures, du pH, du nombre des cellules, du quotient de perméabilité sang liquide, de la formule sanguine, de la concentration des ions d'hydrogène et de la vitesse de sédimentation globulaire. D'après les résultats sommaires obtenus, les plus graves altérations liquidiennes correspondent à des états psychiques analogues. Même dans les cas où les troubles subjectifs ne peuvent être nettement objectivés en clinique, ils paraissent justifiés par l'examen liqui-

dien. D
traire
petites
dépit d
termini
altérati
vations

CE

BOUE

vasc
nen

1937

B. et
d'un p
des alt
par l'ap
de l'en
si cette
nerveu
résolu
au lieu
Dans
moyen
de la p
épilept
tation

Au c
et la s
culaire
et sans
de l'ar
sant d
duction
limitée
cipitau
humai
réaction
perte
voisine
pète, s
côté su
linre).

dien. Dans les cas de névrose pure, il n'existe aucune modification liquidienne. Au contraire dans les cas de lésion organique, ces modifications sont constantes. Même de petites lésions traumatiques ont engendré des altérations pathologiques du liquide, en dépit d'opinions anciennes opposées. Grâce aux techniques modernes, spécialement détermination des chlorures et de la perméabilité de la barrière hémato-liquidienne, les altérations du L. C.-R. ont été trouvées beaucoup plus fréquemment que dans les observations antérieures.

W. P.

ÉTUDES SPÉCIALES

CERVEAU (Lésions)

BOUKIS (V.) et HOFF (H.). Etudes sur la question des réactions symétriques vasculaires dans le cerveau (Studien zur Frage der symmetrischen Gefäßreaktionen im Gehirn). *Archives suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, v. XXXIX, fasc. 2, 1937, p. 240-245, fig.

B. et H. rappellent les recherches expérimentales de Kornmüller sur la réfrigération d'un point cérébral du chien, par exemple du lobe frontal, provoquant non seulement des altérations de la courbe bio-électrique (qu'il interprète au sens d'un effet paralysant par l'application du froid) mais aussi des réactions identiques quoique moins marquées de l'endroit correspondant de l'autre hémisphère. K. pose lui-même la question de savoir si cette réaction symétrique procède de la transmission de l'irritation par la substance nerveuse ou chemine le long des vaisseaux. Sans résoudre ce problème, il a laissé non résolue la question de savoir si l'excitation d'un vaisseau cérébral entraîne des réactions au lieu symétrique de l'hémisphère controlatéral.

Dans les expériences dans le domaine du cerveau frontal et de l'artère cérébrale moyenne, le résultat était une hyperémie de la partie vasculaire excitée sans altération de la partie symétrique. En augmentant l'excitation jusqu'au déclenchement d'attaques épileptiformes jacksoniennes, l'hyperémie se généralisait à tout le cerveau. Ainsi l'excitation serait transmise à travers la substance nerveuse et non par la voie vasculaire.

Au contraire, quant aux essais d'excitation concernant l'artère cérébrale postérieure et la scissure calcarine, les enregistrements photographiques montrent une réaction vasculaire symétrique assez faible sans effet analogue sur les champs limitrophes antérieurs et sans choc épileptiforme réactionnel. Il faudrait donc considérer la sphère vasculaire de l'artère cérébrale postérieure comme une région cérébrale particulière, isolée, réagissant différemment. Cette conception s'appuie sur l'argument fonctionnel que les productions des hémisphères dans leur partie antérieure et moyenne sont le plus souvent limitées à un côté ou du moins différentes des deux côtés, tandis que celles des lobes occipitaux sont presque simultanées et égales des deux côtés. C'est qu'en pathologie humaine, en cas de lésion d'un hémisphère, la résonance de l'autre s'exprime dans les réactions vasculaires du lobe occipital, surtout au niveau de la scissure calcarine. La perte de la vue par exemple, basée sur la lésion de la calcarine ou de la surface corticale voisine ne rétrogradant que peu à peu jusqu'à céder à l'hémianopsie plus ou moins complète, sert d'exemple pour une réaction correspondante primordiale des vaisseaux du côté sain (peut-être par angiospasmе avec dilatation et perméabilité consécutive vasculaire). Pour ce qui a trait aux expériences de contrôle relatives aux lésions vasculaires

ZAND (N.). Un cas de paraplégie en flexion d'origine cérébrale. *L'Encéphale*, II, n° 3, septembre-octobre 1938, p. 151-156, 1 planche hors-texte.

Z. rapporte l'histoire d'un cas de ramollissement cérébral ayant évolué pendant plus de trois ans et chez lequel existait une contracture en flexion des membres inférieurs. Rappel des hypothèses antérieurement proposées à propos de ces formes de paraplégies et tentative d'interprétation physio-pathologique basée sur la connaissance des mécanismes réflexes posturaux.

H. M.

ORGANES DES SENS (Œil)

ABADIE, BERGOUIGNAN et BESSIÈRE. Un syndrome pseudo-tabétique nouveau. Le syndrome d'Adie, *Sud médical et chirurgical*, 15 avril 1938, p. 245-256.

Une nouvelle observation longuement relatée du syndrome pupillotonique d'Adie permet aux auteurs une revue générale de la question. Les troubles pupillaires, associés à l'aréflexie tendineuse et surtout à des troubles neurovégétatifs multiples et divers, ainsi que l'intégrité du liquide céphalo-rachidien, permettent le diagnostic. Il ne paraît pas que ce syndrome mérite l'autonomie absolue que certains ont voulu lui accorder. Si parfois l'affection paraît essentielle, dans d'autres cas, elle est en relation avec une syphilis atténuée, une infection mésentérique, une maladie du système neurovégétatif.

J.-E. PAILLAS.

BING (Robert). La stase papillaire (Die Staungspapille). *Archives suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, vol. XXXIX, fasc. 1, 1937, p. 49-71.

L'auteur rappelle à titre de curiosité l'ancienne théorie inflammatoire de Gowers, la théorie nerveuse ou neurotrophique de Hughlings-Jackson et Benedict ensevelie dans l'oubli, enfin l'ancienne théorie classique de la stase veineuse de von Graefe.

Ce qui est actuellement encore commun à toutes les conceptions discutables de la genèse de la stase papillaire, c'est que des altérations physiques passant en dehors de la circulation sont prises pour bases du mécanisme de la formation de l'œdème, même en cas de concours de la stase veineuse. Depuis les travaux fondamentaux de Schmidt-Rimpler et de Munz la soi-disant théorie de transport ou d'espace lymphatique a pris une importance prépondérante, théorie d'après laquelle une élévation de pression intracranienne entraîne une atteinte du nerf optique par constitution d'une hydrocéphalie se développant dans sa gaine (spatium subarachnoïdale nervi optici). En cas d'obstacle mécanique et pathologique bloquant la communication entre les espaces intracrâniens et le nerf optique l'hypertension intracranienne ne provoque pas de stase papillaire. Le syndrome de Foster Kennedy est constitué par la compression et l'atrophie consécutive du nerf optique homolatéral par une tumeur du lobe frontal avec secondairement, apparition de la stase papillaire du côté opposé (Ottfried Foerster). Explication de la rareté des stases papillaires lors de tumeurs de l'hypophyse, de méningites tuberculeuses et purulentes. Hypothèse satisfaisante pour les neurologues de la poussée du liquide céphalo-rachidien contre la lamina cribrosa œdématisée. Les controverses ultérieures de pathogénèse paraissent sans importance. L'étude des conditions intracrâniennes occupe la partie suivante du rapport de même que l'estimation différentielle diagnostique de certains troubles fonctionnels s'ajoutant aux marques ophtalmo-morphologiques.

Dans une 3^e partie l'auteur discute des cas de stase papillaire sans rétrécissements

cérébrales aucune conclusion ne peut être apportée en raison du manque de connaissances relatives aux phénomènes qui conditionnent la réaction symétrique.

W. P.

CACHERA (René). Les altérations postemboliques tardives de la circulation cérébrale. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie, CXXIX*, n° 34, 1938, p. 1100-1103, 4 fig.

Après avoir précédemment étudié les réactions immédiates des artères piales à l'embolie expérimentale du cerveau chez le chien, C. dans un nouveau travail s'est attaché à l'étude des réactions secondaires ou tardives. Ces recherches mettent en évidence le fait suivant : après une embolie préalable, le système vaso-moteur du cerveau se montre perturbé, capable de réactions spasmodiques inconnues à l'état physiologique ; il le demeure pour un temps fort long (plus d'un mois dans certaines expériences). Sous l'influence d'une embolie il peut se former une sorte de capacité spasmodique qui se révélera persistante, lors d'une simple trépanation, quelques semaines plus tard. Actuellement il semble impossible de préciser si les spasmes artériolaires observés ont une action nocive. L'intérêt de telles expériences est de démontrer que le cerveau rendu artificiellement pathologique, acquiert de façon durable des réactions vaso-motrices tout à fait différentes de celles du cerveau normal. Ces recherches constituent en outre un document utile pour concilier l'opinion des physiologistes qui n'ont jamais pu, dans les conditions normales, provoquer de fortes vaso-contractions cérébrales et celles des cliniciens à qui la notion de spasmes vasculaires cérébraux paraît plausible dans maintes circonstances de la pathologie nerveuse.

H. M.

PEDRAZZINI (Francesco). Commotion cérébro-spinale. *La Presse médicale* n° 4, 14 janvier 1939, p. 58-60.

Exposé des divers phénomènes mécaniques et physiques qui interviennent dans la commotion cérébro-spinale. L'auteur montre comment le liquide céphalo-rachidien devient le moyen de transport le plus direct de l'énergie du coup, aux organes enveloppés par le liquide même. Les conséquences qu'entraînent les traumatismes crâniens et vertébraux, suivant les multiples attitudes corporelles possibles sont également étudiées dans le même esprit. Les affections commotionnelles enfin, provoquées par l'éclat de gros projectiles à distance, font également l'objet de considérations importantes ; il existe du reste dans ces cas une grande analogie avec les affections commotionnelles cérébro-spinales produites par des secousses ou par des coups portés sur la tête ou sur la colonne vertébrale.

H. M.

ROMERO (Andrea). Tubercules cérébraux multiples (*Tubercoli multipli encefalici*). *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, LII, f. 1, juillet-août 1938, p. 81-98, 7 fig.

Compte rendu clinique et anatomique d'un cas de tubercules multiples, dont la symptomatologie débuta par une hydrocéphalie hypersécrétoire. L'auteur discute de la valeur pathogénique des troubles observés et insiste sur la nécessité, en pratique, de toujours penser à la possibilité de tumeurs multiples ; de même, une méningite séreuse tuberculeuse à forme hydrocéphalique peut n'être souvent que le symptôme d'alarme de l'évolution de tubercules encéphaliques, dont les signes localisateurs peuvent n'apparaître que plus tardivement. Bibliographie.

H. M.

d'espace. Voyez-y l'argumentation d'Ed. Müller à l'égard de la sclérose en plaques compliquée par des signes transitoires de tuméfaction cérébrale, d'hydrocéphalie ventriculaire ou de méningite. L'auteur se rapporte à sa première publication de 1932 concernant la myélographie du vivant et rappelle d'autres signes de diagnostic clinique pour les différentes causes directes et indirectes de stase papillaire. La 4^e partie sert à exposer les défauts de toutes les statistiques d'hôpital trop étroites et à souligner la fréquence de stases papillaires causées dans au moins 3/4 des cas par les tumeurs cérébrales. B. traite de leur localisation et de leur modalité, particulièrement les néoplasmes cérébelleux. Dans les deux dernières parties il rappelle l'importance de la circulation du liquide céphalo-rachidien et du mécanisme de la pression intracrânienne sur la production de la stase papillaire. Malgré les éclaircissements utiles et les renseignements partiels d'investigation qu'il reconnaît, il finit par relever la complexité des problèmes encore à résoudre. Ce travail fut présenté comme rapport à la séance commune des Sociétés Suisses de Neurologie et d'Ophtalmologie (Genève, 13 juin 1936).

W. P.

DESBOUIS (Guy) et WIART (Louis). Réaction lumineuse paradoxale de la pupille. *Bulletin de l'Académie de Médecine*, t. CXX, n° 35, séance du 29 novembre 1938, p. 365-370.

Les auteurs après avoir repris les différentes interprétations données à propos de la réaction lumineuse paradoxale de la pupille rapportent les cas de plusieurs sujets chez lesquels ils purent constater ce phénomène. Après avoir précisé les conditions très spéciales nécessaires à sa production. D. et W. proposent une interprétation toute nouvelle: le phénomène de la réaction lumineuse paradoxale de la pupille ne serait en réalité qu'une apparence due à un mécanisme purement optique et non nerveux: l'exagération de l'amincissement normal de la région péripupillaire, jointe à une pigmentation plus faible des couches antérieures de l'iris, laisserait voir par transparence, avec un éclairage violent, la face postérieure, noire, de l'iris et permettrait ainsi de constater une apparence de mydriase, sans qu'il y ait effectivement dilatation pupillaire réelle et active. Discussion: M. Terrien.

H. M.

ELSBERG (Charles) et SPOTNITZ (H.). Les constituants nerveux de l'adaptation à la lumière et à l'obscurité et leur signification pour la durée du processus d'adaptation de la fovea à l'obscurité (The neural components of light and dark adaptation and their significance for the duration of the foveal dark adaptation process). *Bulletin of the Neurological Institute of New York*, VII, n° 2, septembre 1938, p. 148-159.

Alors que certains organismes sensibles à la lumière s'adaptent à l'obscurité dans des conditions bien connues, rien ne prouve que chez les êtres possédant un système nerveux et que chez l'homme la durée de la période réfractaire visuelle soit uniquement conditionnée par les récepteurs périphériques. L'adaptation à l'obscurité qui est constituée par un changement de la sensibilité visuelle et qui se produit pour l'œil après exposition à la lumière exige un certain temps. Il découle des recherches des auteurs que l'atteinte d'un degré défini de sensibilité visuelle dépend de deux conditions: 1^o le temps nécessaire à un accroissement de la sensibilité rétinienne à la lumière; 2^o le temps nécessaire aux centres visuels pour neutraliser les effets de l'adaptation à la lumière. La première condition est avant tout constituée par la vitesse de formation des pigments photosensibles de la rétine. La deuxième est déterminée par la vitesse de récupération de la vision dans le système nerveux (vitesse appréciable par le temps

nécessaire à un objet test, illuminé, par une intensité minima, pour pouvoir être vu à nouveau). D'après E. et S. pour l'adaptation de la fovea à l'obscurité le processus nerveux est le plus lent. Pour qu'un individu puisse percevoir un objet faiblement éclairé après adaptation minima, il importe qu'un ordre soit transmis de la rétine aux centres visuels. La sensibilité rétinienne s'accroît relativement vite, mais il s'écoule un temps plus long avant que l'énergie produite dans les éléments photosensibles de la rétine puisse être perçue. Le temps exigé pour l'adaptation de la fovea à l'obscurité est selon toute vraisemblance déterminé par une réponse relativement lente des territoires nerveux à une excitation faible dépendant de l'adaptation lumineuse antérieure. Bibliographie.

H. M.

ELSBERG et SPOTNITZ. Les relations entre la surface et l'intensité lumineuse et la dimension de la pupille, avec formules pour les réactions pupillaires (The relation between area and intensity of light and the size of the pupil, with formulas for pupillary reactions). *Bulletin of the Neurological Institute of New York*, VII, n° 2, septembre 1938, p. 160-164.

E. et S. apportent une série d'équations qui traduisent les rapports entre la dimension pupillaire et l'intensité lumineuse à laquelle l'œil est exposé. La dimension de la pupille semble en rapport avec la racine cubique de l'intensité lumineuse ou avec un des multiples de celle-ci. L'activité pupillaire semble régie par des lois identiques à celles qui gouvernent le seuil de la vision et l'adaptation à la lumière. Les rapports des racines cubiques paraissent avoir une valeur fondamentale dans les réactions du système nerveux central à la lumière, à la fois pour la sensation visuelle et pour les impulsions efférentes envoyées aux centres qui gouvernent la réaction de la pupille à la lumière. Bibliographie.

H. M.

MUSCLES

BUCY (Paul). Etudes concernant le mécanisme neuromusculaire humain.

II. Effet produit par la cordotomie ventromédiale sur la spasticité musculaire chez l'homme (Studies on the human neuromuscular mechanism. II. Effect of ventromedial chordotomy on muscular spasticity in man). *Archives of Neurology and Psychiatry*, XL, n° 4, octobre 1938, p. 639-662, 12 fig.

La section d'une ou des deux colonnes antéro-médiales de la moelle au niveau de la région dorsale supérieure a été tentée dans 3 cas de paraplégie ou de quadriplégie spasmodique congénitale, sans amélioration durable ; le « stretch-reflex » et l'intensité du réflexe rotulien ne s'atténuaient que l'espace de quelques semaines. La réaction d'allongement qui se développait lentement avant l'opération se produisit plus rapidement ensuite. Dans l'un des cas la ligature de l'artère spinale antérieure au niveau de la région dorsale haute fut associée à la section de la colonne médullaire antéro-médiale, sans résultat ; dans un autre, pareil procédé entraîna des phénomènes d'interruption transverse de la moelle et une flaccidité complète de toute la musculature sous-jacente, qui furent beaucoup plus intenses et plus durables que ceux consécutifs à la section des colonnes antéro-médiales des faisceaux vestibulo-spinaux. Il apparaît donc que quoique le tractus vestibulo-spinal contribue au maintien de la rigidité en extension associée à la paralysie spasmodique chez l'homme et que sa destruction augmente la faculté d'inhibition du « stretch-reflex », il existe d'autres voies qui gagnent les centres supra-spinaux en jouant un rôle analogue.

H. M.

MILHORAT et WOLFF. Etudes sur les affections musculaires. IV. Métabolisme de la créatine et de la créatinine dans l'atrophie musculaire secondaire aux affections du système nerveux (*Studies in diseases of muscle. IV. Metabolism of creatine and creatinine in muscular wasting subsequent to disease of the nervous system*). *Archives of Neurology and Psychiatry*, v. XL, n° 4, octobre 1938, p. 663-679, 6 tabl.

M. et W. ont poursuivi leurs recherches chez 17 malades porteurs d'atrophies musculaires d'étiologies diverses : atrophie musculaire type Charcot-Marie et avec atteinte musculaire secondaire à une névrite périphérique, poliomyélite antérieure, sclérose latérale amyotrophique, etc.

Chez les sujets présentant une fonte musculaire associée à une affection de la moelle ou des nerfs périphériques, la diminution d'excrétion de la créatinine semble directement proportionnelle à la réduction de la masse musculaire. Les quantités de créatine éliminée sont plus petites que celles observées chez des malades atteints de myopathie avec atrophies équivalentes. De plus, la diminution de tolérance à la créatine est moindre que chez des myopathiques présentant la même atteinte fonctionnelle. Souvent, et en raison de l'importance des muscles intéressés, le degré d'incapacité peut être considérable bien que ceux-ci ne représentent qu'une faible portion de toute la masse musculaire de l'individu. A moins que l'atrophie musculaire ait un caractère extensif, l'administration d'acide amino-acétique est sans action sur l'excrétion de la créatine ou sur sa tolérance. Toutefois lorsque l'atteinte musculaire est pour ainsi dire généralisée, on peut observer des troubles des métabolismes de la créatine et de la créatinine identiques à ceux des stades les plus avancés de la myopathie. Compte rendu des 17 observations.

H. M.

Le gérant : J. CAROUJAT.

-
-
-
e
-
-
e
e
-
-
e
e
e
n
-
-
-
-
ar
e,
-
-
-